

Aus der Heil-, Erziehungs- und Pflegeanstalt
Scheuern / Nassau
(Direktor: Pfarrer B. Fischer)
(Leitender Arzt: Dr. med. Kuno von Gizycki)

**HAUT- UND MUNDERSCHEINUNGEN
BEIM MONGOLISMUS (DOWN-SYNDROM)**

**Eine klinische Studie an 82 Mongoloiden
aus dem Mittelrheingebiet (Scheuern)**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
des Bereiches Humanmedizin
der Justus-Liebig-Universität Gießen

vorgelegt von Gisela Fischer
aus Mohrungen/Ostpr.

1973

Aus der Heil-, Erziehungs- und Pflegeanstalt
Scheuern / Nassau
(Direktor: Pfarrer B. Fischer)
(Leitender Arzt: Dr. med. Kuno von Gizycki)

HAUT- UND MUNDERSCHEINUNGEN BEIM MONGOLISMUS (DOWN-SYNDROM)

**Eine klinische Studie an 82 Mongoloiden
aus dem Mittelrheingebiet (Scheuern)**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
des Bereiches Humanmedizin
der Justus-Liebig-Universität Gießen

vorgelegt von Gisela Fischer
aus Mohrungen/Ostpr.

1973

Digitized by the Internet Archive
in 2026

1. Einleitung	1
2. Aufgabenstellung	2
3. Ergebnisse	3
4. Diskussion	4
5. Zusammenfassung	5
6. Literaturverzeichnis	6
7. Anlagen	7
8. Schluss	8
9. Bibliographie	9
10. Anhang	10
11. Literaturverzeichnis	11
12. Anlagen	12
13. Schluss	13
14. Bibliographie	14
15. Anhang	15
16. Literaturverzeichnis	16
17. Anlagen	17
18. Schluss	18
19. Bibliographie	19
20. Anhang	20
21. Literaturverzeichnis	21
22. Anlagen	22
23. Schluss	23
24. Bibliographie	24
25. Anhang	25
26. Literaturverzeichnis	26
27. Anlagen	27
28. Schluss	28
29. Bibliographie	29
30. Anhang	30
31. Literaturverzeichnis	31
32. Anlagen	32
33. Schluss	33
34. Bibliographie	34
35. Anhang	35
36. Literaturverzeichnis	36
37. Anlagen	37
38. Schluss	38
39. Bibliographie	39
40. Anhang	40
41. Literaturverzeichnis	41
42. Anlagen	42
43. Schluss	43
44. Bibliographie	44
45. Anhang	45
46. Literaturverzeichnis	46
47. Anlagen	47
48. Schluss	48
49. Bibliographie	49
50. Anhang	50
51. Literaturverzeichnis	51
52. Anlagen	52
53. Schluss	53
54. Bibliographie	54
55. Anhang	55
56. Literaturverzeichnis	56
57. Anlagen	57
58. Schluss	58
59. Bibliographie	59
60. Anhang	60
61. Literaturverzeichnis	61
62. Anlagen	62
63. Schluss	63
64. Bibliographie	64
65. Anhang	65
66. Literaturverzeichnis	66
67. Anlagen	67
68. Schluss	68
69. Bibliographie	69
70. Anhang	70
71. Literaturverzeichnis	71
72. Anlagen	72
73. Schluss	73
74. Bibliographie	74
75. Anhang	75
76. Literaturverzeichnis	76
77. Anlagen	77
78. Schluss	78
79. Bibliographie	79
80. Anhang	80
81. Literaturverzeichnis	81
82. Anlagen	82
83. Schluss	83
84. Bibliographie	84
85. Anhang	85
86. Literaturverzeichnis	86
87. Anlagen	87
88. Schluss	88
89. Bibliographie	89
90. Anhang	90
91. Literaturverzeichnis	91
92. Anlagen	92
93. Schluss	93
94. Bibliographie	94
95. Anhang	95
96. Literaturverzeichnis	96
97. Anlagen	97
98. Schluss	98
99. Bibliographie	99
100. Anhang	100

Dekan: Prof. Dr. Hj. Staudinger

Referent: Prof. Dr. Dr. E. Heinke

1. Berichterstatter: Prof. Dr. W. Meyhöfer

2. Berichterstatter: Prof. Dr. W. Fuhrmann



Inhaltsverzeichnis

Seite

I.	Einleitung	1
	A. Sinn und Konzeption der Arbeit	1
	B. Voraussetzungen	3
	a) Entwicklungsgeschichtliche Zusammenhänge zwischen Haut und Psyche	3
	b) Beziehungen zwischen Haut und Nervensystem	4
	c) Das Syndrom Mongolismus:	
	1. aus neurologischer Sicht	7
	2. aus humangenetischer Sicht	10
II.	Eigene Untersuchungen	13
	A. Ort und Zeit der Untersuchungen	13
	B. Das Krankengut	13
	C. Ergebnisse	14
	a) Einzugsgebiet	14
	b) Probandenalter	16
	c) Eltern und Geschwister	18
	d) Milieu	21
	e) Durchschnittsalter	21
	f) Maße und Gewichte	23
	g) Nebenerkrankungen, anamnestische (Nicht-Dermatosen)	24
	h) Hauterkrankungen (anamnestische)	26
	i) Klinische Haut- und Mundschleimhautuntersuchungen	29
	Vorbemerkungen	29
	1. Krankheiten und Veränderungen der Mundschleimhaut	30
	1.1 Makroglossie, Lingua plicata (scrotalis)	
	1.2 Rhagaden, Fissuren der Lippen	
	2. Falten an Händen und Fußsohlen	31

- 3. Formenkreis der ichthyosiformen und
keratotischen Hauterkrankungen 33
(Verhornungsanomalien)
 - 3.1 Ichthyosis
 - 3.2 Keratosis palmaris et plantaris
 - 3.3 Keratosis pilaris
 - 3.4 Keratosis extensiva
 - 3.5 Senile Hyperkeratosen,
Alterswarzen
 - 3.6 Callositis multiple, Schwielen
- 4. Bakterielle Infektionskrankheiten der
Haut 39
 - 4.1 Follikulitis
 - 4.2 Blepharitis
 - 4.3 Impetigo
 - 4.4 Perlèche
 - 4.5 Furunkulose
 - 4.6 Ekthyma simplex (s. 11.6)
- 5. Parasitäre Erkrankungen der Haut
(Dermatomykosen) 42
 - 5.1 Tinea pedis et manus,
Interdigitalmykose
 - 5.2 Onychomykosen
 - 5.3 Pityriasis versicolor,
Tinea versicolor
 - 5.4 Mikrobielles Ekzem
- 6. Funktionsstörungen und Krankheiten der
Schweiß- und Talgdrüsen 44
 - 6.1 Akne vulgaris
 - 6.2 Rosacea
 - 6.3 Hidradenitis

7. Formenkreis der Ekzemkrankheiten	46
7.1 Seborrhoisches Ekzem	
7.2 Endogenes Ekzem	
8. Krankheiten der Haare	48
8.1 Alopecia areata	
8.2 Alopecia totalis	
8.3 Alopecia diffusa	
9. Viruskrankheiten der Haut	49
9.1 Verrucae vulgares	
9.2 Herpes simplex	
10. Nagelkrankheiten	50
10.1 Onychopathien	
10.2 Onychomykosen (s. 5.2)	
11. Hautgefäßkrankheiten und Kreislaufstörungen der Haut	51
11.1 Akrocyanose	
11.2 Cutis marmorata	
11.3 Varicosis, Ulcera crurum	
11.4 Teleangiektasien	
11.5 Petechien	
11.6 Ekthyma simplex	
12. Krankheiten des Gefäß-Bindegewebs-systems	53
12.1 Striae distensae	
13. Pigmentanomalien	54
13.1 Vitiligo	
13.2 Poliosis	
14. Erythemato-aquamöse Dermatosen	55
14.1 Psoriasis vulgaris	
14.2 Parakeratosis variegata (Parapsoriasis)	

15. Endokrine Störungen	57
15.1 Kryptorchismus	
15.2 Fehlender Bartwuchs	
15.3 Striae distensae (s. 12.1)	
16. Benigne Hauttumoren	58
16.1 Keloide	
16.2 Fibrome	
16.3 Milien	
17. Sonstiges	59
17.1 Artefakte	
17.2 Trommelschlegelfinger	
18. Einteilung der Haut- und Mundkrankheiten nach ihrer Häufigkeit	61
III. Diskussion der Ergebnisse	63
IV. Zusammenfassung	94
V. Schrifttum	98

<u>Verzeichnis der Tabellen</u>	Seite
Tab. I Einzugsgebiet der Mongoloiden, dargestellt nach den Geburtsorten von 78 Patienten/ 1971	15
Tab. II Graphische Darstellung der Geburtsjahrgänge von 82 Mongoloiden der Anstalt Scheuern/ 1971	17
Tab. III Alter von Müttern und Vätern bei der Geburt mongoloider Kinder	19
Tab. IV Anamnestisch nachweisbare und bei Anstaltsaufnahme festgestellte "Nicht-Hauterkrankungen" bei 82 Mongoloiden der Anstalt Scheuern (1971)	25
Tab. V Anamnestisch nachweisbar <u>vor</u> Anstaltsaufnahme aufgetretene Hauterkrankungen (1971)	28
Tab. VI Prozentuale Häufigkeit von Hauterkrankungen bei 82 Mongoloiden der Anstalt Scheuern (1971)	62
Tab. VII Vergleichende Untersuchungen von mongoloiden Ekzematikern a) nach KERSTING und RAPAPORT (1958) b) eigene Untersuchungen in Scheuern (1971)	84
Tab. VIII Häufigkeitsvergleich von Dermatosen bei Mongoloiden aus einem nord-amerikanischen Raum (Baltimore) und dem Mittelrheingebiet (BRD) 1971	90

Verzeichnis der Abbildungen

Seite

- | | | |
|--------|--|----|
| Abb. 1 | Hautfurchen und Dermatoglyphen bei einer normalen Hand und einer Chromosomen-anomalie (Trisomie 21).
Nach Dr. B. DUTRILLAUX und Prof. J. LEJEUNE (1973) | 32 |
| Abb. 2 | 1. Beispiel (Pat. Nr. 30, 24 Jahre alt)
Diagnose: mongoloide Idiotie
Hautdiagnose: Ichthyosis vulgaris II. Grades und anderes (s. o.) | 37 |
| Abb. 3 | 2. Beispiel (Pat. Nr. 81, 32 Jahre alt)
Diagnose: mongoloide Idiotie
Hautdiagnose: Parakeratosis variegata (Parapsoriasis) | 56 |
| Abb. 4 | 3. Beispiel (Pat. Nr. 36, 14 Jahre alt)
Diagnose: Mongolismus
Hautdiagnose: verschiedene Hautveränderungen | 60 |

I. Einleitung

Der Mongolismus ist ein durch zahlreiche Untersucher wohl definiertes Krankheitsbild. Sein Schwerpunkt liegt so eindeutig im Fachgebiet der Neurologie bzw. Psychiatrie, daß zusammenfassende Darstellungen sich nur dort finden, obwohl zum Mongolismus gehörige Symptome des Organismus einschließlich der Haut in alle übrigen medizinischen Bereiche hineinragen.

A. Sinn und Konzeption der Arbeit

Unter dem Krankengut der dermatologischen Fachpraxen und der Hautkliniken sind Mongoloide mit Hauterscheinungen ziemlich selten. In den großen psychiatrischen Kliniken dagegen, wo Mongoloide zahlenmäßig relativ hoch vertreten sind, werden die Hauterkrankungen entweder von den behandelnden Fachärzten für Psychiatrie oder von zugezogenen Dermatologen versorgt. Bei diesen dort in größerer Zahl vorhandenen Erkrankten mit Mongolismus als Grundkrankheit fallen immer wieder viele Hautkrankheiten bzw. -erkrankungen auf.

Es erschien daher von besonderem Interesse, den Mongolismus aus dem Blickwinkel der Dermatologie zu betrachten, nicht nur, weil einige Kernsymptome die Haut betreffen, sondern auch, weil eine Bearbeitung in dieser Richtung bisher so selten erfolgt ist; ganz besonders aber auch, weil die Hoffnung nicht ungerechtfertigt

erschien, bestimmte Hautveränderungen einem bestimmten Chromosom zuordnen zu können. Dieser Konzeption muß die Gliederung der Arbeit folgen.

Systematische Untersuchungen an einem möglichst großen Krankengut von Mongoloiden, unter gleichen Bedingungen begutachtet, sollen darüber Aufschluß geben, welche Hauterkrankungen besonders häufig beim Mongolismus vertreten sind.

Gleichzeitig von Interesse ist die Heilungstendenz einzelner Erkrankungen.

Ein besonderes Augenmerk galt den Nebenerkrankungen, die bei Mongoloiden zahlenmäßig öfter auftreten und die wiederum zu Hauterkrankungen im engeren Sinne führen.

Es sollte bei den Untersuchungen zwischen angeborenen und erworbenen Hauterkrankungen bei Mongoloiden unterschieden werden. Insbesondere sollte bei diesem Teil der Untersuchungen weiterhin unterschieden werden zwischen erworbenen Hautkrankheiten, die durch das mongoloide Integument bedingt zu sein scheinen und solchen Dermatosen, die vorwiegend durch das Milieu bzw. die Umwelt bedingt sind.

B. Voraussetzungen

a) Entwicklungsgeschichtliche Zusammenhänge zwischen Haut und Psyche

Die vielfältigen Berührungspunkte zwischen Neurologie und Psychiatrie einerseits und der Dermatologie andererseits brauchen an dieser Stelle nicht erörtert zu werden. Auch haben die Vertreter dieser beiden Fachrichtungen eine Eigenschaft gemeinsam, die sie mit denen anderer Fachgebiete in einem solchen Ausmaß nicht teilen: beide erkennen, was an sich jeder andere auch sehen könnte, der eine aus Mimik und Gestik, der andere aus Morphe und Farbe.

Logische Zusammenhänge scheinen sich aus der Anatomie, insbesondere der Entwicklungsgeschichte zu ergeben, da ja das Nervensystem und das Hautorgan aus einer gemeinsamen Matrix, dem Ektoderm, hervorgehen. Unter diesem Blickwinkel "Haut und Zentralnervensystem" wurde auch eine Anzahl Anlageanomalien unter dem Oberbegriff der Neuroektodermosen zusammengefaßt (BOHNSTEDT 1963).

STERNBERG (1968) hat bei seinen Untersuchungen zum Beispiel an einem menschlichen Embryo mit vier Ursegmenten ausführlich über die frühesten Organanlagen berichtet und schon zu diesem frühen Zeitpunkt die ektodermalen Anteile der Embryonalanlage in zwei Abschnitte gegliedert

und zwar in das Epithel der späteren Körperoberfläche und in das Epithel der Medullaranlage.

Einige Autoren erkennen zwar die Keimblattlehre STERNBERGS an, messen ihr aber in unserem Zusammenhang keine besondere Bedeutung bei. Eine solche Bestätigung einer Beziehung der Haut zum Zentralnervensystem wäre nach WUNDERLICH (1970) von der Wissenschaft in der Entwicklungsgeschichte zu suchen.

b) Beziehungen zwischen Haut und Nervensystem

Das große Gebiet der Wechselbeziehungen zwischen Haut und Nervensystem ist sowohl schon von GUTTMANN (1933), MARCHIONINI (1934) als auch in neuerer Zeit von SPIER und THIES (1953), THIES und KEILIG (1955) sowie von SCHALTENBRAND (1949) beschrieben worden.

Auch sind in der Literatur Arbeiten bekannt über vegetative Einflüsse des Nervensystems auf die Haut unter normalen und pathologischen Bedingungen (GAGEL 1960, HOFF 1943, STÖER 1954).

Durch STOCHDORPH (1959) wissen wir Näheres über die Auswirkungen, die am Hautorgan bei erkranktem vegetativen Nervensystem entstehen.

Einen wichtigen Faktor zur Beurteilung der Beziehungen zwischen Haut und vegetativem Nervensystem haben SCHIFFER und WEBER (1953) erarbeitet. Sie behaupten, daß praktisch

bei allen Allgemeinerkrankungen korrelierende Veränderungen von Haut und Gehirn möglich sein können. Sie weisen auch auf zufällige Zusammenhänge von Veränderungen hin, wobei die Grundkrankheit - zum Beispiel eine psychotisch veränderte Einstellung zur Umwelt - und eine dadurch bedingte Mangelerkrankung an der Haut an sich nichts miteinander zu tun haben.

Auch ortsbestimmende Momente werden von den Autoren angeführt, wie zum Beispiel die Manifestationen des Zosters an der Haut, die aber hervorgerufen werden durch einen Befall des dazugehörigen Spinalganglion mit dem Zostervirus.

Über Dermatosen bei psychischen Erkrankungen haben STOKES und PILLSBURY (1935) sowie BRAND (1950) schon ausführlich berichtet und diese "Antwort der Haut" als sog. "Umwegsreaktion" bezeichnet. So werden bei den klinischen Beziehungen zwischen Hauterkrankungen und den Erkrankungen des Nervensystems im allgemeinen drei Gruppen unterschieden. Dies gilt insbesondere bei den Erkrankungen des Gehirns.

1. Nach SCHIFFER und WEBER umfaßt die erste Gruppe korrelierende Erkrankungen, bei denen Haut und Zentralnervensystem gleichzeitig betroffen sind.
2. In der zweiten Gruppe werden die Hauterkrankungen als sekundäre Folgen bei Erkrankungen des Zentralnervensystems einbezogen.

3. Bei der dritten Gruppe ist das Verhältnis gerade umgekehrt, das heißt, eine Erkrankung des Zentralnervensystems ist die Folge einer Erkrankung der Haut.

Wenn man die Wechselbeziehungen zwischen Haut und Nervensystem, ausgehend von den Dysplasien vorwiegend ektodermaler Art - zum Beispiel Ichthyosis, Keratoma palmare et plantare hereditarium - betrachtet, so findet man auch beim Mongolismus und dem angeborenen Schwachsinn Ausfallserscheinungen von Seiten des Nervensystems, die das Integument beeinflussen und die nach BOHNSTEDT als neuroektodermale Dysplasien im engeren Sinne, bei anderen Krankheitsbildern im weiteren Sinne zu den Neuroektodermosen gerechnet werden.

Den sogenannten Neuroektodermosen im engeren Sinne, zum Beispiel Morbus Recklinghausen, Pringle-Bourneville, Brooke-Spiegler, Sturge-Weber, Pfaundler-Hurler, Morbus Albright, Incontinentia pigmenti, stellt hierbei BOHNSTEDT in einer von der Haut ausgehenden Betrachtungsweise im erweiterten Sinn die vorwiegend ektodermalen Dysplasien, zum Beispiel Ichthyosis, Keratoma plantare et palmare hereditarium und andere mehr, an die Seite, bei denen Ausfallserscheinungen im Nervensystem wie Mongolismus und angeborener Schwachsinn beobachtet wurden.

Auf ganz ähnliche Veränderungen weist uns BREDMOSE bei sog. kombinierten Hirnveränderungen (= Status dysmyelinisatus und Degeneration des Pyramidenbahnsystems) bei einem mongoloiden Patienten mit Ichthyosis vulgaris hin.

Auch dieses Beispiel läßt den Schluß zu, daß eine enge Beziehung zwischen Haut und Nervensystem bestehen muß. Besonders seien in diesem Zusammenhang Abhandlungen über das Thema "Haut und Neurologie" im Handbuch der Hauterkrankungen von SACK erwähnt.

c) Das Syndrom Mongolismus:

1. aus neurologischer Sicht.

DOWN hat schon 1866 die Symptomatologie des Mongolismus herausgearbeitet (sogenanntes DOWN-Syndrom), das unter Einbeziehung der neueren Forschungsergebnisse stichwortartig gegenwärtig am besten wohl, wie folgt, dargestellt wird:

der Mongolismus in seiner schweren Form, mongoloide Idiotie genannt, ist bedingt durch eine Chromosomenaberration und stellt eine besondere Schwachsinnform dar, verbunden mit charakteristischen Körpermerkmalen und zwar:

1. dyscerebraler Minderwuchs;
2. mongoloide Schrägstellung und Enge der Lidspalten;

- Epikanthus, habituelle Konjunktivitis und Blepharitis;
3. Kurzschädel und Stumpfnase;
 4. Lingua scrotalis, klaffende Mundspalte, gesteigerte Salivation;
 5. charakteristische clownartige, fleckige Gesichtsröte auf Wangen und Nasenspitze; kühle, schlecht durchblutete Haut (Marmorierung, oft Cyanose);
 6. Brachydactylie, Dreizackhand, Vierfingerfurche, Kleinfingerverkrümmung durch Verbindung der Mittelphalanx (Klinodactylie);
 7. Ohrmuschelverbindungen sind nicht obligat;
 8. Muskelhypotonie;
 9. Hypogenitalismus;
 10. Kombinationen mit anderen Mißbildungen wie Herzfehler, Trichterbrust, Hasenscharte, Syn-Polydactylie, Klumpfuß, Beckenknochen dysplasie, Kryptorchismus, Hypospadie und ähnliches;
 11. hypothyreotische Zeichen, Hemmung der Knochenentwicklung, myxoedematöse Hautbeschaffenheit, Makroglossie, Neigung zu Bradycardie, Untertemperatur, Obstipation;
 12. Überstreckbarkeit aller Gelenke (Bänderschwäche).

PFAUNDLER zeigte an dieser Symptomatologie, daß sich um gewisse Zentralphänomene degenerativer Art zahlreiche andere Zeichen von Entwicklungshemmungen wie Mißbildungen

oder einschlägige Störungen gruppieren. Er faßt die Symptomatologie als multiple Abarten auf, die das oben Genannte als Gemeinsames aufweisen.

SCHIFFER und STRUBEL bezeichnen ihrerseits den Mongolismus als somato-psychisches Syndrom, das für die Konstitutionsbiologen keine Schwierigkeiten hinsichtlich der Diagnose zeigt. Ebenso spricht auch KÖNIG von einem leichten Erkennen eines Mongoloiden. BENDA ist der Ansicht, daß trotz der Vielzahl von Einzelheiten (Einzelzeichen) in der Regel ein typisches phänomenologisches Gesamtbild beim Mongolismus besteht.

KÖNIG zum Beispiel stellt weiterhin fest, daß es sich beim Mongolismus um eine durchgreifende Störung handelt, bei der alle Organe bzw. Abkömmlinge des dritten Keimblattes betroffen sein können. Pathologisch-anatomisch wird beim Mongolismus mit am häufigsten eine Mikrobrachyencephalie gefunden, die sofort dem Betrachter auffällt. Dadurch ist eine Unter- bzw. Mangelentwicklung des Gehirns bedingt, die sich röntgenologisch von anderen Fehlentwicklungen (wie den lagebedingten oder Foetopathien, zum Beispiel die Lues connata) gut unterscheiden läßt. SCHIFFER und STRUBEL weisen ausführlich auf die Störungen der Entwicklungsmechanik des Gehirns bei Mongoloiden hin.

2. aus humangenetischer Sicht

Die Studien über die Pathogenese des Mongolismus haben gerade in den letzten Jahren durch cytogenetische und ätiologische Erkenntnisse große Fortschritte gemacht (PENROSE und SMITH). Es gilt heute auf Grund der Arbeiten von FORD (1959) und LEJEUNE (1959) und anderer als gesichert, daß es sich beim Mongolismus um eine Chromosomenanomalie im Sinne einer Trisomie 21 - eine n o n - d i s j u n c t i o n des Chromosoms 21 - handelt.

Nach ZELLWEGER (1965) kann es sich aber auch um eine Trisomie 22 handeln, da beide G-Chromosomen, sowohl 21 als auch 22, morphologisch nicht zu unterscheiden sind. Trotz der neuen Forschungsergebnisse sei hier noch einmal auf die Problematik der Chromosomenanalyse beim Mongolismus hingewiesen. So wurden bei HALL (1962) zum Beispiel Patienten mit Mongolismus beschrieben, bei denen eine ganz normale Chromosomenzahl gefunden wurde.

Eine ganz seltene Kombination von Trisomie 21 und XYY-Geschlechtschromosomen wurde erstmals in Deutschland 1969 von MURKEN beobachtet.

Von DUTRILLAUX und LEJEUNE (1973) wird der Prozentsatz, in dem das Auftreten des Mongolismus Folge der Chromosomenkonstellation eines Elternteils ist, mit 3 - 4 % angegeben.

Das Risiko, ein Kind mit einer Trisomie 21 zu gebären, ist für eine Frau mit einer Translokation 21/D 1 : 5 bis 1 : 6, während das Risiko des Mannes mit der gleichen Translokation ein Mongoloid zu zeugen ca. 1 : 20 ist.

Bei der üblichen Entstehungsart des Mongolismus bei "alten" Müttern dagegen kommt es während der Meiose der Eizelle zu einer mangelhaften Trennung der Chromosomen (Non-Disjunction), während die sonstige Chromosomenausstattung der Mutter normal ist.

Nach LENZ ist der früheste Zeitpunkt für die ordinäre Entstehungsart des Mongolismus die erste Reifeteilung, der späteste Zeitpunkt dagegen die erste mitotische Teilung der Zygote. Beim Mongolismus wird daher allgemein die Auffassung vertreten, daß die Entwicklung der ektodermalen Anteile des Embryos zunächst normal voranzugehen scheint, daß sich aber anschließend eine Verzögerung der Entfaltung einstellt und damit eine vorzeitige Alterung eintritt, die als "sekundäre trophische Störung" angesehen wird.

Die ebenfalls im DOWN-Syndrom vorhandenen Anomalien des Gefäßsystems und des endokrinen Systems - oft wird eine allgemeine Hypoplasie des Gefäßsystems gefunden (JAKOB) - sind als Auswirkungen der mongoloiden Konstitutionsanomalie bekannt.

Die Feststellung von SIEMENS (1923), daß die beim Mongolismus angestellten vererbungspathologischen Untersuchungen keine eindeutigen Ergebnisse gezeigt hätten, erscheint im Lichte dieser neuen Erkenntnisse verständlich, und sie braucht wohl auch nur hinsichtlich der 21 D Translokation revidiert zu werden.

II. Eigene Untersuchungen

A. Ort und Zeit der Untersuchungen

In der Heil-, Erziehungs- und Pflegeanstalt Scheuern in Nassau/Lahn, einer Anstalt der Inneren Mission, wurden vom Frühjahr bis Ende 1971 nachfolgende eigene Untersuchungen durchgeführt.

B. Das Krankengut

Das vorliegende Krankengut bestand aus 82 mongoloïden Anstaltsinsassen, von denen 49 (= 59,8 %) männliche und 33 (= 40,2 %) weibliche Patienten waren.

Nach einem genauen Studium der Krankengeschichten wurden Herkunft, Alter, elterliches Milieu, Alter der Eltern, Gesundheitszustand der Eltern, Schwangerschaftszeit und Geburt der Patienten festgehalten.

In einem vor der Untersuchung detailliert ausgearbeiteten Frage- und Untersuchungsbogen wurden die Antworten und Ergebnisse des Aktenstudiums eingetragen. Bei der nun nachfolgenden klinisch-dermatologischen Untersuchung in Scheuern wurde das Integument - Haut, Schleimhäute, Anhangsgebilde - der Patienten einer eingehenden Besichtigung unterzogen, die Auffälligkeiten im Untersuchungsbogen auch zeichnerisch niedergelegt bzw. festgehalten. Bei auftretenden Unklarheiten bzw. Grenzgebieten,

die Haut und Psyche betreffend, wurde der Psychiater und Neurologe der Anstalt, Herr Dr. von Gizycki, konsultiert.

C. Ergebnisse

a) Einzugsgebiet

Die Bemühungen, eine geographische Ordnung in die Einzugsgebiete des Krankengutes zu bringen, scheiterten leider, da Scheuern eine Anstalt ist, die zwar aus fast allen Teilen Deutschlands Patienten aufnimmt, hauptsächlich aber von den umliegenden Gebieten beschickt wird. Durch die Bevölkerungsfluktuation der Nachkriegszeit war hinsichtlich des Geburtsortes der Probanden oder des Wohnorts der Eltern keine sichere Aussage zu machen. So zeigt das Krankengut eine gemischte geographische Herkunft, die von Würzburg über Saarbrücken, Bonn, Düsseldorf, Solingen, Bochum bis nach Giessen, Siegen, Alsfeld usw. reicht, also die Länder von Nordbayern, Hessen, Saarland, Rheinland-Pfalz und Nordrhein-Westfalen umfaßt.

Ein Teil der Probanden kommt jedoch landmannschaftsmäßig aus dem Osten und gehört der Gruppe der Nachkriegsflüchtlinge an. (Tab. I/1971)

Von 4 Patienten konnte der Geburtsort nicht ermittelt werden.

1 Bochum

1 Gelsenkirchen

2 Königsberg

1 Solingen

1 Rheinhausen

1 Wuppertal

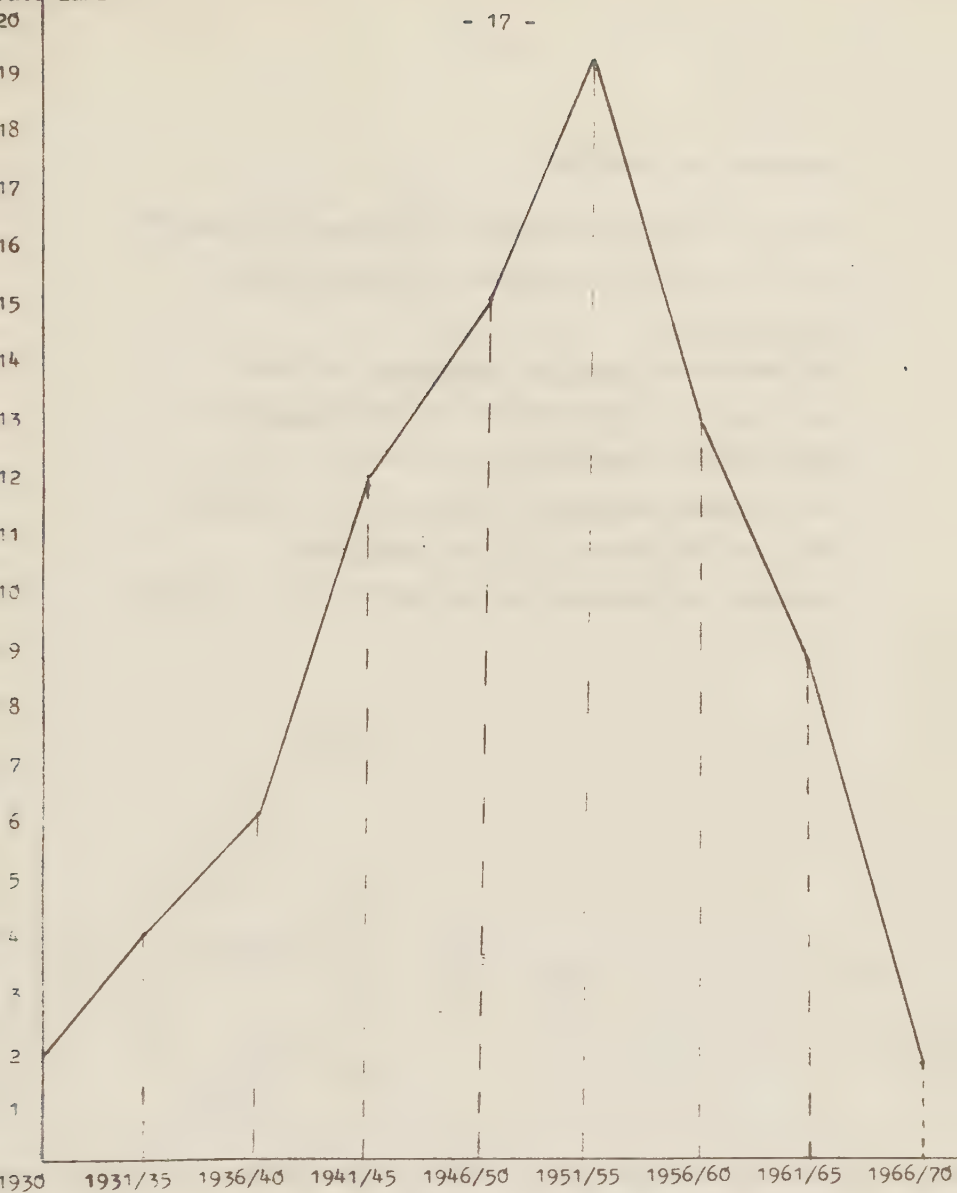


b) Probandenalter

Das Alter der 82 Untersuchten lag zwischen dem 5. und dem 51. Lebensjahr.

Bei dem vorliegenden Krankengut zeigt das Jahr 1941 eine Geburtshäufigkeit, einen deutlichen Abfall der Geburten die Jahre 1956 - 1960 (Tab. II).

Das Durchschnittsalter bei der Aufnahme der Mongoloiden in die Anstalt Scheuern lag bei den Mädchen um das 7. Lebensjahr, bei den Knaben um das 9. Lebensjahr.

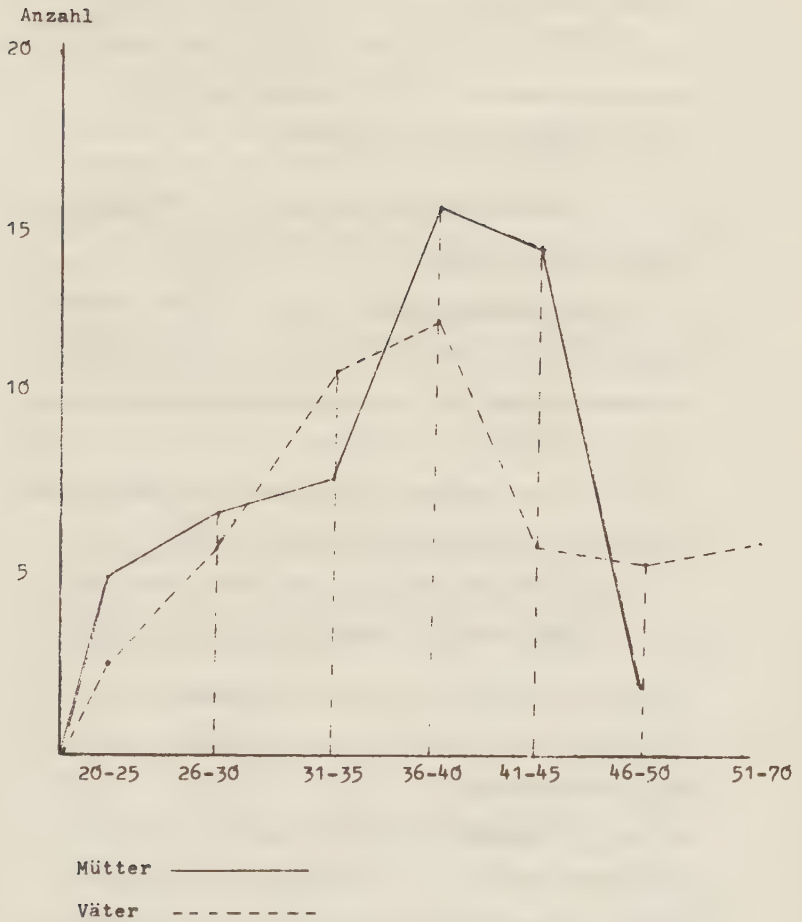


Tab. II Graphische Darstellung der Geburtsjahrgänge von 82 Mongoloiden der Anstalt Scheuern (1971)

c) Eltern und Geschwister

Bei der Überprüfung des Alters von Müttern und Vätern bei der Geburt der Mongoloiden fanden sich folgende Ergebnisse:

bei den Müttern männlicher Mongoloider ein Durchschnittsalter von 34,7 Jahren, bei denen weiblicher Mongoloider ein Durchschnittsalter von 37,8 Jahren, bei den Vätern männlicher Patienten ein Durchschnittsalter von 39,2 Jahren und bei den weiblichen Patienten ein Durchschnittsalter der Väter von 38,5 Jahren (Tab. III).



Tab. III Alter von Müttern und Vätern zur Zeit der Geburt ihrer mongoloiden Kinder (1971)

Hinsichtlich gynäkologischer Komplikationen während der Gravidität zeigte sich im Verhältnis zu gleichaltrigen Müttern gesunder Kinder kein Unterschied, aber möglicherweise ist eine Abortneigung von Müttern mongoloider Kinder größer.

In 30,5 % unseres Krankengutes konnte eine Frühgeburt, Zangen- oder Sturzgeburt nachgewiesen werden.

13 (= 26,5 %) der männlichen und 12 (= 36,4 %) der weiblichen Mongoleiden wurden somit mit Komplikationen entbunden. Während der jeweiligen Graviditäten konnten weder hinsichtlich der Häufigkeit noch der Schwere von Infektions- oder anderen Krankheiten wie Myocardschäden, Nephropathien, Tuberkulose und Geisteskrankheiten Auffälligkeiten beim Vergleich der Mütter mongoloider und der Mütter gesunder Kinder festgestellt werden.

Besonders bemerkenswert sind die Vergleiche des körperlichen und geistigen Zustandes Mongoloider mit dem ihrer Geschwister.

Bei dem vorliegenden Untersuchungsgut sind die Zwillingsgeschwister der mongoloiden Kinder völlig gesund. Von unseren 82 Mongoloiden hatten drei Patienten (3,7 %) Zwillingsgeschwister. Normalerweise liegt die Geburtsszahl der Zwillinge bei 1 %.

Auch die anderen Geschwister, ob älter oder jünger als das mongoloide Kind, zeigten keine statistisch

auswertbaren Häufigkeitszahlen in Bezug auf Geisteskrankheiten, bis auf eine Ausnahme. Die Anamnese dieser Familie ist wie folgt:

Die Mutter unseres Mongoloiden hatte während der Schwangerschaft epileptische Anfälle. Der Vater war schwachsinnig und hätte öfter im Gefängnis eingesessen. Von den acht Kindern waren fünf ehelich, drei vor- bzw. unehelich geboren. Vier Kinder dieses Elternpaares befinden sich mit unterschiedlichen Diagnosen in der Anstalt Scheuern. Von diesen vier Kindern gehört eines zu unseren 82 Mongoloiden. Die restlichen Geschwister sind zwar sozial eingeordnet, aber nur eines ist normal.

d) Milieu

Die mongoloiden Patienten unseres Krankengutes kamen aus allen sozialen Schichten des Volkes. Es konnte daher bei der Betrachtung des Milieus nicht auf soziale Einflüsse geschlossen werden.

7 Mongoloide sind uneheliche und 75 Mongoloide sind eheliche Kinder. 9 Mongoloide stammten aus geschiedenen Ehen und 73 aus guten bis ausreichend intakten Ehen.

e) Durchschnittsalter

Das Durchschnittsalter unserer 82 Probanden bei der ersten Heim- oder Anstaltsaufnahme überhaupt - nicht stationäre Klinikaufnahme - betrug bei den männlichen Patienten 8,8 Jahre, bei den weiblichen Patienten 7 Jahre.

Oft geht dieser Aufnahme jedoch eine Vor- oder Frühbehandlung im ersten bis zweiten Lebensjahr zum Beispiel in einer Nerven- oder Kinderklinik voraus, die, was die Behandlung des Mongolismus selbst betrifft, nur symptomatisch sein konnte.

Bei der Aufnahme der Eingewiesenen in die Anstalt wurde stets nach eingehenden klinischen Untersuchungen eine endgültige Diagnose des Erkrankten festgelegt. Hierbei wurden in der Diagnosestellung des Mongolismus die Schweregrade wie folgt unterschieden:

1. mongoloide Idiotie	39
2. Mongolismus mit mittelschwerem Schwachsinn (Imbezillität)	21
3. Mongolismus mit leichtem Schwachsinn (Debilität)	19
4. mongoloider Einschlag	2
5. Mongolismus + Hirnschaden	1

Zu erwähnen ist, daß nach genauer Befragung der Angehörigen zu den Vorgeschichten der Mongoloiden Mongolismus als Diagnose in keiner Familie bekannt war. Lediglich Schwachsinn, Geisteskrankheiten oder Suizide bei Verwandten ersten, zweiten und dritten Grades, Herzkrankheiten bei einem Elternteil, Leberkrankheiten und andere Organschäden wurden bei einem sehr geringen Prozentsatz bei

der Einweisung und Befragung angegeben. Bei einem Vater lag eine Polysklerosis mit einer retrograden Bulbärneuritis vor.

f) Maße und Gewichte

Um Aussagen über Größe und Gewicht zu machen, wurde wie folgt verfahren:

Größe: Es wurden die Größenmaße aller Mongoloiden, die das 20. Lebensjahr bei der Anstaltsaufnahme überschritten hatten, mit Gesunden verglichen. Im Durchschnitt betrug die Körperlänge bei unseren 4 männlichen mongoloiden Patienten 155,2 cm, bei Gesunden beträgt diese 174,5 cm (GEIGY). Bei den 5 weiblichen über 20 Jahre alten Mongoloiden betrug die Durchschnittsgröße 138,2 cm, die entsprechende Sellgröße beträgt 162,5 cm (GEIGY). Bei den obigen 9 Patienten konnte im Verhältnis zur Größe ein Übergewicht von durchschnittlich 62 % bei den weiblichen und 15 % bei den männlichen Mongoloiden errechnet werden.

Normales Mittelgewicht bei Männern	63,05 kg
Normales Mittelgewicht bei Frauen	54,39 kg

Bei unseren männlichen Patienten betrug das Mittelgewicht
65,46 kg

Bei unseren weiblichen Patienten betrug das Mittelgewicht
57,64 kg

g) Nebenerkrankungen, anamnestische (Nicht-Dermatosen)

Uns interessierten behandelte und nicht behandelte Nebenerkrankungen einschließlich Krankheitssyndrome, - nicht Hautkrankheiten - die teils auf den Angaben der Angehörigen bzw. Eltern beruhten und bei der Einweisung zur Anamnese gemacht wurden, teils im Heim selbst auftraten und solche, die während des Aufenthalts in Scheuern beobachtet wurden.

Das Herzvitium stand hier bei beiden Geschlechtern an erster Stelle, und zwar bei 23 % der Patienten; davon waren 18,4 % männliche und 27,3 % weibliche Mongoloide betroffen. Zum größten Teil wurde der Herzfehler schon im Säuglingsalter erkannt.

Bei 13,4 % wurde in der Anamnese eine Hepatitis gefunden, die bei beiden Geschlechtern gleichmäßig oft vertreten war (7 %). Die Myopie war mit 9,8 % vertreten, wobei bei den weiblichen Mongoloiden ein stärkerer Anteil zu verzeichnen war.

Die Bronchopneumonie fand sich in 6,1 % des Krankengutes, die Tuberkulose mit 8,5 %, ein generalisiertes cerebrales Anfallsleiden mit 4,8 % und die Otitis media mit 6,1 %. Alle Erkrankungen verhielten sich bei beiden Geschlechtern wie 1 : 1.

Weiterhin sind folgende nur bei den männlichen Mongoloiden aufgetretenen Erkrankungen bzw. Syndrome zu erwähnen und zwar der Diabetes renalis insipidus (2,4 %), Nystagmus (2,4 %), Ptosis (3,7 %), Otitis externa (1,2 %) und andere Krankheiten (Tab. IV).

Dagegen fand sich die Keratitis (3,7 %), Katarakta congenita (3,7 %), Adipositas (2,4 %), Asthma bronchiale (6,1 %) bei den weiblichen Mongoloiden in der Überzahl.

Herzvitium	22,0 %
Hepatitis	13,4 %
Myopie	9,8 %
Tuberkulose	8,5 %
Asthma bronchiale	6,1 %
Bronchopneumonie	6,1 %
Otitis media	6,1 %
Kryptogene Epilepsie	4,8 %
Mumps	3,7 %
Strabismus	3,7 %
Ptosie	3,7 %
Cataracta congenita	2,4 %
Hüftdysplasie	2,4 %
Adipositas	2,4 %
Rachitis	2,4 %
Nystagmus	2,4 %

Tab. IV Anamnestisch nachweisbare und bei Anstaltsaufnahme festgestellte "Nicht-Hauterkrankungen" bei 82 Mongoloiden der Anstalt Scheuern (1971)

h) Hauterkrankungen, anamnestische

(bis zur Anstaltsaufnahme in Scheuern, siehe Tab. V)

Es erschien uns von Interesse im Rahmen dieser Arbeit zu sein, aus der Anamnese festzustellen, an welchen Hautkrankheiten die hier untersuchten Probanden vor der Einweisung in die Anstalt Scheuern gelitten haben. Wir erhofften uns hierdurch weitere Aussagen zu den hier aufgeworfenen Problemen der Hauterkrankungen bei Mongoloiden.

Die am häufigsten behandelte Hauterkrankung der 82 untersuchten Mongoloiden war die Furunkulose; sie nahm mit 11 % die erste Stelle ein. Nicht ganz so hoch lag die Prozentzahl des Scharlachexanthems mit 9,8 %, ausschließlich bei weiblichen Mongoloiden nachweisbar, und die Dermatitis und das Ekzem, die 8,5 % bei dem gesamten Krankengut ausmachten. Diesen Krankheiten folgten in der Häufigkeit Windpocken mit 5 %. Akne vulgaris, Follikulitis nahmen je 3,7 % der Gesamterkrankungen ein, wobei die Verteilung zwischen männlichen und weiblichen Patienten 1 : 1 war. Eine Alopecia diffusa hatten zwei weibliche und ein männlicher Mongoloid (3,7 %). Die Alopecia areata, mit 3,7 %, trat ausschließlich bei männlichen Mongoloiden auf.

Die Psoriasis vulgaris wurde bei 3,7 % der Probanden festgestellt. Sie trat allerdings ausschließlich bei den weiblichen Mongoloiden auf.

An Röteln (2,4 %) waren ein Mädchen und ein Knabe erkrankt, während das Ulcus cruris, das Erysipel und eine starke Lanugobehaarung ebenfalls in 2,4 % nur bei weiblichen Mongoloiden vertreten waren.

Impetigo contagiosa, Rhinopharyngitis, Blepharokonjunktivitis, Stomatitis, seborrhoisches Ekzem, impetiginisiertes Ekzem, Mykose (interdigitalis), Epidermophytie, Nagelmykose, Trichophytie, Purpura haemorrhagica und eine Hyperkeratose am gesamten Körper traten zu 1,2 % bei den Untersuchten vor der Anstaltsaufnahme auf. Hier sei vermerkt, daß diese oben genannten Hauterkrankungen (1,2 %) nur bei männlichen Mongoloiden anamnestic zu finden waren.

Die gleiche Prozentzahl ergab sich bei Exanthemen und ausgeprägter Cyanose. Diese traten ausschließlich bei weiblichen Mongoloiden auf (Tab. V).

Pyodermien	20,7 %
- Furunkulose	11,0 %
- Follikulitis	3,7 %
- Erysipel	2,4 %
- Impetigo	2,4 %
- Mischformen	1,2 %
Ekzem	9,8 %
Scharlachexanthem	9,8 %
Alopecia	7,3 %
Mykosen	6,1 %
Varizellen	4,9 %
Psoriasis	3,7 %
Akne vulgaris	3,7 %

Tab. V Anamnestisch nachweisbar vor Anstaltsaufnahme
aufgetretene Hauterkrankungen (1971)

i) Klinische Haut- und Mundschleimhautuntersuchungen

Vorbemerkungen

Die klinischen Untersuchungen der 82 Mongoloiden (= 100 %) wurden in der Heil-, Erziehungs- und Pflegeanstalt Scheuern in Nassau/Lahn auf den einzelnen Krankenstationen durchgeführt. Das Patientenkollektiv bestand aus 49 (= 59,8 %) männlichen und 33 (= 40,2 %) weiblichen Mongoloiden. Die Untersuchungen beschränkten sich ausschließlich auf Veränderungen der Haut und der sichtbaren Schleimhäute des Mundes.

Die Aufteilung unserer Beobachtungen bzw. Ergebnisse erfolgte nach zwei Gesichtspunkten:

1. eine Darstellung nach Krankheitsgruppen;
2. eine Darstellung nach Häufigkeit der einzelnen

Hautkrankheiten bzw. gestellten Diagnosen (s. Tab. VI)

Im Folgenden wird über 17 gefundene Krankheitsobergruppen und in einem besonderen Abschnitt tabellarisch über die Häufigkeit aller gefundenen Hautkrankheiten einzeln, unabhängig von den oben genannten Obergruppen berichtet (s. Tab. VI).

Wir erhofften uns, hierdurch eine bessere Übersicht über die gefundenen Ergebnisse zu verschaffen.

1. Krankheiten und Veränderungen der Mundschleimhaut

1.1 Makroglossie, Lingua plicata (scrotalis)

Die konstanteste Veränderung fand sich an der Zunge. Alle 82 Mongoloiden (100 %) zeigten eine Makroglossie. Die Zunge war vergrößert, verdickt und wies die typischen Zeichen einer Lingua scrotalis auf. Diese Veränderungen wurden als typisches Merkmal der Mongoloiden beschrieben. Besonders ist auf den queren Verlauf der Furchen zu verweisen, während diese bei den Nicht-Mongoloiden längs orientiert sind.

1.2 Rhagaden, Fissuren der Lippen

Von den 82 untersuchten mongoloiden Patienten zeigten 77 (= 93,9 %) Patienten tiefe Rhagaden und Fissuren, die zum Teil blutig und verkrustet waren und sich an Ober- und Unterlippen fanden. Unter den 77 Rhagadenträgern fanden sich 47 männliche (= 60 %) und 30 weibliche (= 40 %) Patienten.

Bezogen auf das gesamte Verhältnis von beiden Geschlechtern 49 männliche zu 33 weiblichen Patienten ergibt es keine Bevorzugung eines Geschlechts (1 : 0,95).

2. Falten an Händen und Fußsohlen

Falten an Händen und Fußsohlen nahmen einen auffallend hohen Prozentsatz bei den Untersuchten ein.

Die Erscheinungen fanden sich bei 65 Patienten
= 79,3 % des gesamten Krankengutes.

Das Verhältnis von männlichen zu weiblichen Patienten war 1 : 1,1.

Bei diesen Untersuchungen wurden auch die Drei-, Fünf- und Vierfingerfurchen - also alle Transversalfurchen - mit einbezogen. Sie fanden sich bei 52 Patienten (= 63,4 %). Die Vierfingerfurche (Abb. 1) dagegen, die als eine durchgehende und isolierte Transversalfurche gekennzeichnet ist, wiesen nur 25 Patienten (= 30,5 %) auf, wobei bei ca. zwei Drittel der Probanden beide Hände und bei einem Drittel nur eine Hand diese Furchen zeigte.

Auch hier war die Verteilung auf die Geschlechter, bezogen auf die Gesamtzahl der 82 Probanden, 1 : 1.

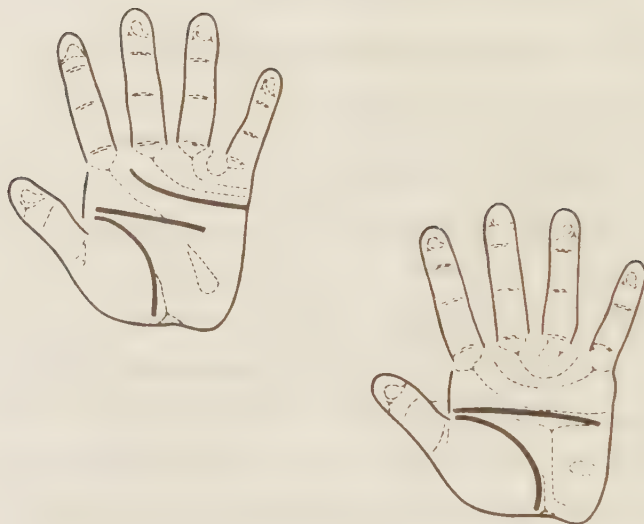


Abb. 1 Hautfurchen und Dermatoglyphen bei einer normalen Hand und einer Chromosomenanomalie, Trisomie 21: Vierfingerfurche, medialer axialer Triradius (t''), Hypothenarfurche
(nach Dr. B. DUTRILLAUX und Prof. J. LEJEUNE, 1973)

3. Formenkreis der ichthyosiformen und keratotischen Hauterkrankungen (Verhornungsanomalien)

3.1 Ichthyosis

61 der 82 Mongoloiden (= 74,3 %) wiesen eine Ichthyosis auf; davon waren 36 männliche (= 59,0 %) und 25 weibliche (= 41,0 %) Patienten beteiligt.

Das Verhältnis beider Geschlechter war gleich groß.

Bei den hier abgehandelten 61 ichthyosiformen Erscheinungen handelt es sich ausschließlich um eine Ichthyosis vulgaris, die bei 7 Patienten (= 6,1 %) (3 weibliche und 4 männliche Patienten) eine exzessiv starke totale generalisierte Ichthyosis zeigte, das heißt, die Hautveränderungen waren bei diesen 7 Patienten über das gesamte Integument ausgedehnt.

Die Stärke der Schuppung war bei allen Patienten außerordentlich stark ausgebildet und hob sich sichtbar von den übrigen Ichthyotikern ab.

Unter den 61 an Ichthyosis leidenden Mongoloiden fielen bei den Untersuchungen weitere Formen der Ichthyosis auf. So konnte eine Ichthyosis nida mit ihrem glänzenden, silbrigen und in der Größe an Fischschuppen erinnernden Aussehen bei einer mongoloiden Patientin diagnostiziert werden. Die Lokalisation betraf bei der Untersuchten die typischen Körperteile. Besonders befallen waren die Oberarme (Streckseiten), zum Teil mit Ausdehnung bis auf

die Schulterblätter, was sonst nicht die Regel ist. Die Oberschenkelvorderseiten lateral mit zum Teil übergehend auf die Hüftgegend waren ebenfalls stark und schuppig verändert sowie die Unterarme, Unterschenkel und in geringerem Ausmaß die Knie und Ellenbogen.

Eine Ichthyosis serpentina oder eine Ichthyosis cornea konnte bei den Untersuchungen nicht nachgewiesen werden.

Die Gesichtshaut der untersuchten Patienten war fast nie befallen, die Kopfhaut nur selten mit einer kleieartigen Schuppung versehen.

Wenn den Erörterungen der Untersuchungsbefunde hier vorgegriffen werden darf, dann soll schon hier darauf hingewiesen werden, daß bei 19 Patienten (von 82 Mongoloiden = 23,2 %) eine Keratosis pilaris gefunden wurde, die nur bei 2 Patienten nicht mit einer Ichthyosis gekoppelt war.

Bei allen mit Ichthyosis im weiteren Sinne befallenen Mongoloiden hat sich die Dermatoze erst nach den ersten Lebensjahren gezeigt. Es konnte aus diesem Grund bei keinem Patienten eine Ichthyosis congenita diagnostiziert werden.

Auch die Ichthyosis congenita tarda konnte ausgeschlossen werden, da bei allen Erkrankten die großen Gelenkbeugen, Handflächen und Sohlen nicht mit einbezogen waren.

Alle weiteren Formen der Ichthyosis, wie die Hyperkeratosis ichthyosiformis DARIER, Erythrodermia congenitalis ichthyosiformis cum Hyperepidermotrophia BROCO und LENGLET oder eine Ichthyosis linearis circumflexa (KOMEL) wurden an Hand der Symptome ausgeschlossen.

3.2 Keratosis palmaris et plantaris

41 Patienten (= 50 %) der 82 Gesamtuntersuchten zeigten eine Keratosis palmaris et plantaris, und zwar 27 männliche (= 65,8 %) und 14 weibliche (= 34,2 %) Patienten.

Die Verteilung der Geschlechter verhielt sich wie 1 : 0,76.

Dabei ist zu erwähnen, daß das Krankheitsbild nicht so schwer auftrat, daß die Bewegung der Hände bzw. Finger oder der Füße beeinträchtigt wurde.

Alle Stufen der Schweißsekretion von der normalen bis zur starken Hyper- und Anhidrosis waren zu beobachten. Eine genaue Angabe über das erste Auftreten der Erkrankung konnte bei keinem Patienten ermittelt werden. Bei einigen Probanden konnte eine Ausbreitung der Verhornungen auf die angrenzende Haut, wie die Seitenflächen der Hände und Füße, beobachtet werden; diese erstreckte sich teilweise auch auf die Über der

Achillessehne liegende Haut (Abb. 2).

Hierzu ein Beispiel:

Patient Mr. 30, 24 Jahre alt.

Diagnose: mongoloide Idiotie

Hautdiagnose: Ichthyosis vulgaris

Dieser Patient stellt das 1. Beispiel einer Haut eines Mongoloiden dar mit einer Vielfalt von Hautveränderungen, wie sie sich uns häufig bei unserer Analyse der dermatologischen Diagnosestellung bot.

3.3 Keratosis pilaris

Die Keratosis pilaris bzw. Keratosis suprafellicularis fand sich bei 32 (= 39 %) der 82 Mongoloiden. Befallen waren vorwiegend die Prädispositionsstellen wie die Streckseiten der Oberarme, der Schultergürtel, die Außenseiten der Oberschenkel sowie die lateralen Seiten der Unterschenkel. Innerhalb dieses Krankheitsbildes konnten schwere und leichte Formen gut voneinander getrennt werden. Von den 32 (= 39 %) Erkrankten zeigten 19 Patienten (= 23,2 %) einen schweren Befall, von denen 15 (= 79,0 %) männliche Patienten und 4 (= 21,0 %) weibliche Mongoloide waren.

Hier war die Geschlechterverteilung 1 : 0,4.

Die übliche Manifestationszeit zwischen dem 15. und 20. Lebensjahr mit späterer spontaner Rückbildung war

Rosacea-like Dermatitis

Ichthyosis

Hyperkeratosis

Striae

Keratosis palmaris

Follikulitis

Keratosis pilaris

Keratosis plantaris

Onychomykose



Alopecia areata

Ichthyosis

Hyperkeratosis

Verrucae vulgares

Follikulitis

Keratosis pilaris



Keratosis plantaris

Onychomykose

Abb. 2 1. Beispiel

Patient Nr. 35/1971, 24 Jahre alt.

Diagnose: mongoloide Idiotie; Hautdiagnose: Ichthyosis vulgaris II. Grades und anderes (s. o.)

allerdings bei diesen 32 Patienten nicht zu erkennen. Die älteste Patientin war 37 Jahre und die jüngste Patientin 10 Jahre alt. Der Schwerpunkt der Erkrankung lag zwischen dem 11. und dem 18. Lebensjahr.

3.4 Keratosis extensiva

13 (= 15,9 %) von den 82 Mongoloiden neigten mehr zu einer Keratosis extensiva, und zwar 7 (= 53,9 %) männliche und 6 (= 48,1 %) weibliche Patienten. Hier war die Geschlechterverteilung 1 : 1,3.

3.5 Senile Hyperkeratosen, Alterswarzen

4 (= 4,9 %) Mongoloide zeigten das Bild seniler Hyperkeratosen bzw. seborrhöischer Alterswarzen. Die Veränderungen traten bei den Untersuchten frühzeitig in jungen Jahren auf. 3 männliche Patienten befanden sich in einem Alter von 25 und 32 Jahren. Die 4. Patientin war erst 9 Jahre alt. Es handelte sich hier um echte Alterswarzen. Die Geschlechterverteilung bei diesem Krankheitsbild war 1 : 0,5.

3.6 Callositis multiple, Schwielen

2 (= 2,4 %) Patienten zeigten Schwielen an Händen und Füßen.

Die Geschlechterverteilung lag hier bei 1 : 1,5.

Die Schwielen, die Tylomae, waren bei beiden Mongoloiden, einem 15-jährigen Patienten und einer 28-jährigen Patientin als Solitärschwiele stark ausgeprägt und zwar an Händen, den Handinnenflächen, den Fingerballen, Thenar und Antithenar, sowie an den Füßen, Zehenballen und Fersen. Die Oberflächen waren zum Teil aufgerauht und rhagadiform. Die äußere Entstehungsweise dieser Schwielen konnte nicht eruiert werden. Bei diesen beiden Patienten lag kein Keratoma palmare et plantare vor.

4. Bakterielle Infektionskrankheiten der Haut

4.1 Follikulitis

Eine große Gruppe der Untersuchungsreihe stellten die Mongoloiden mit Follikulitis dar.

Von den 82 Untersuchten zeigten 52 (= 63,4 %) Patienten eine Follikulitis. Es waren 32 (= 61,5 %) männliche und 20 (= 38,5 %) weibliche Mongoloide.

Die Geschlechterverteilung war 1 : 0,94.

Charakteristisch war die einfache banale Follikulitis, die ihren Sitz ausschließlich an der unteren Körperhälfte hatte. In stärkerem Ausmaß waren besonders die unteren Glutealregionen bis hin zum Anus, in etwas geringerem Maße die Hüftregionen befallen. Die Oberschenkel (Innenseiten) und der Bereich der äußeren Geschlechtsorgane zeigten ebenfalls häufig eine ausgeprägte Follikulitis. Weitere Lokalisationsstellen waren die Nabelgegend, Kniekehlen und die Rautengrube bis zur Gürtellinie. Die spezifischen Krankheitsbilder einer Follikulitis barbae, Follikulitis barbae candida-mycetica oder Follikulitis barbae decalvans wurden bei den 82 Mongoloiden nicht nachgewiesen.

4.2 Blepharitis

Die Anzahl der Erkrankten mit Blepharitis war hoch. Von den 82 Untersuchten hatten 28 (= 34,1 %) eine beidseitige Blepharitis. Es waren 19 (= 67,8 %) männliche und 9 (= 32,2 %) weibliche Mongoloide.

Die Geschlechterverteilung war 1 : 0,7.

Die Blepharitis ciliaris sui marginalis stand an erster Stelle. Ihr folgte die Blepharitis squamosa und danach vereinzelt die Blepharitis ulcerosa.

4.3 Impetigo

Die Impetigo contagiosa war bei 19 (= 23,2 %) Patienten der 82 Mongoloiden festzustellen; darunter befanden sich 12 (= 63,2 %) männliche und 7 (= 36,8 %) weibliche Erkrankte.

Die Geschlechtsverteilung lag 1 : 0,9.

Alle Erkrankten, bis auf eine Ausnahme, zeigten das typische Bild der Impetigo contagiosa und das wiederum unterschiedlich schwer. Auch die Lokalisation wich nicht von der Lehrbuchmeinung ab bis auf eine Ausnahme. Sie fand sich bei einem 9-jährigen Mädchen an der Beugeseite des re. Unterarms. Weitere Krankheitsherde von Impetigo wurden bei der gleichen Patientin nicht gefunden, wohl aber eine ausgedehnte, schwere Follikulitis an beiden Gesäßbacken und von der Inguinalgegend bis auf die Oberschenkelinnenseiten reichend. Differentialdiagnostisch konnte eine Pyodermia cancriformis oder eine Pyodermia chronica papillaris et exulcerans ausgeschlossen werden.

4.4 Perlèche

Perlèche (Paulecken) zeigten 5 (= 6,1 %) Patienten. Davon waren 1 (= 20,0 %) männlicher und 4 (= 80 %) weibliche Patienten befallen.

Die Geschlechterverteilung war hier 1 : 6.

4.5 Furunkulose

Eine Furunkulose vorwiegend mit mehreren zum Teil stark entzündeten solitären Follikeln des Nackens wiesen 2 (= 2,5 %) der 82 Mongoloiden auf.

Die Geschlechterverteilung war hier 1 : 0.

Die Patienten waren im Alter von 24 und 15 Jahren und schon seit Jahren wegen einer immer neu auftretenden Furunkulose behandelt worden. Auch am Tage der Untersuchung boten beide Patienten ein schweres Krankheitsbild.

4.6 Ekthyma simplex (siehe 11.6)

5. Parasitäre Erkrankungen der Haut (Dermatomykosen)

5.1 Tinea pedis et manus und Interdigitalmykose

Eine Dermatomykose wurde bei 51 (= 62,9 %) Mongoloiden gefunden.

Bei diesen 51 Patienten konnte die Interdigitalmykose bzw. die intertriginöse Form der Mykose bei einem Viertel aller Patienten diagnostiziert werden. Sie betraf 19 Patienten (= 23,2 %). Davon waren 11 (= 57,8 %) männliche und 8 (= 42,2 %) weibliche Erkrankte.

Die Geschlechterverteilung verhielt sich auch hier 1 : 1.

32 (= 39,0 %) der hautpilzerkrankten Patienten zeigten eine dyshidrotische Form mit Superinfektionen bzw. Sekundärinfektionen und/oder die squamös-hyperkeratotische Form mit leichter, festhaftender Schuppenbildung. Unter diesen 32 Patienten befanden sich 23 (= 71,9 %) männliche und 9 (= 28,1 %) weibliche Mongoloide. Hier verhielt sich die Geschlechterverteilung 1 : 0,6. Das Alter der Untersuchten spielte insofern keine Rolle, als alle Altersklassen vertreten waren.

5.2 Onychomykosen

Die Onychomykosen traten bei unseren mongoloiden Patienten offensichtlich gehäuft auf; 41 (= 50,0 %) Mongoloide, davon 26 (= 63,6 %) männliche und 15 (= 36,4 %) weibliche Patienten wiesen dieses Krankheitsbild auf.

Überwiegend waren die Fußnägel beiderseits befallen.

Die Verteilung der Geschlechter war 1 : 0,85.

(Siehe auch 10.2 "Nagelerkrankungen")

Von den oben genannten 41 Mongoloiden - 26 (= 63,6 %) männliche und 15 (= 36,4 %) weibliche Patienten -, die auch noch andere Hautpilzerkrankungen zur gleichen Zeit am Stamm, interdigital oder inguinal aufwiesen, haben wir 16 Mongoloide herausgenommen (9 = 34,6 % männliche und 9 = 65,4 % weibliche Kranke), die solitär eine Onychomykose - ohne eine Tinea corporis - aufwiesen.

Hier war die Geschlechterverteilung 1 : 1,5.

(Siehe auch 10.2 "Nagelerkrankungen")

5.3 Pityriasis versicolor, Tinea versicolor

Bei einer 27-jährigen Mongoloiden wurde eine Pityriasis versicolor diagnostiziert. Nach Aussagen des Pflegepersonals soll diese Krankheit schon seit längerer Zeit bestanden haben.

5.4 Mikrobielles Ekzem

Ein ausgesprochenes mikrobielles Ekzem konnte bei einem 9 1/2-jährigen mongoloiden Knaben diagnostiziert werden.

Das Ekzem saß im Bereich der Lendenwirbelsäule, in der Taille und Gürtellinie bis hinunter zur Rautengrube. Auch dieser Junge stand schon seit längerer Zeit ohne sichtbaren Erfolg in hautärztlicher Behandlung.

6. Funktionsstörungen und Krankheiten der Schweiß- und Talgdrüsen

6.1 Akne vulgaris

Von den 82 Patienten waren 37 (= 45,1 %) mit einer Akne vulgaris befallen. Die Zahl der Erkrankten setzte sich

aus 25 (= 67,5 %) männlichen und 12 (= 32,5 %) weiblichen Patienten zusammen.

Die Geschlechterverteilung war hier 1 : 0,7.

Das Alter der Aknepatienten hielt sich nicht an die üblichen Pubertätsgrenzen (in der Norm zwischen dem 14. bis hinauf zum 25. Lebensjahr). 2 Patienten waren 13 Jahre und 2 Patienten 15 Jahre alt. Alle übrigen 33 Erkrankten standen zwischen dem 18. und dem 40. Lebensjahr, davon überwiegend im Alter von 25 bis 35 Jahren.

Befallen waren die üblichen für die Akne vulgaris typischen Körperstellen in der Reihenfolge Brust, Rücken, Gesicht und Nacken.

Eine Akne conglobata, indurata oder Akne excoriée des jeunes filles wurde nicht beobachtet.

6.2 Rosacea

8 Patienten (= 9,8 %) zeigten das Krankheitsbild der Rosacea. Sie fand sich bei 3 (= 37,5 %) männlichen und 5 (= 62,5 %) weiblichen Mongoloiden mit typischer Lokalisation.

Die Geschlechterverteilung war hier 1 : 2,5.

2 der männlichen Mongoloiden im Alter von 10 und 24 Jahren und 3 weibliche im Alter von 6, 16 und 24 Jahren hatten eine Rosacea-like Dermatitis bzw. eine periorale

Dermatitis, während die übrigen 3 Patienten eine klassische Rosacea mit Lokalisationen auf der Stirn, Wangen, Nase und Kinn zeigten; diese waren 29, 31 und 37 Jahre alt.

Bei 2 der 8 Erkrankten war die Rosacea bzw. Rosacea-like Dermatitis mit einer Blepharitis vergesellschaftet.

6.3 Hidradenitis

Die Hidradenitis axillaris war während der Untersuchungszeit bei 3 (= 3,7 %) Patienten zu diagnostizieren, und zwar bei einem männlichen und zwei weiblichen. Das Alter der 3 Patienten lag zwischen dem 21. und dem 33. Lebensjahr. Bei allen akut Erkrankten handelte es sich um eine beidseitige Hidradenitis.

7. Formenkreis der Ekzemkrankheiten

7.1 Seborrhoisches Ekzem

Die Dermatitis seborrhoica, hier als seborrhoisches Ekzem UNNA bezeichnet, zeigten 32 Mongoloide (= 39,0 %), wovon 15 (= 46,9 %) männliche und 17 (= 53,1 %) weibliche Kranke waren.

Die Geschlechtsverteilung war 1 : 1,7.

Die Dermatitis seborrhoica zeigte die typischen Prädilektionsstellen an Kopf-Stirnhaargrenze, Rücken, vorderer und hinterer Schweißrinne und der Brust. Ganz vereinzelt fand sie sich in der Inguinalgegend. Die Stärke des Befalls schwankte bei den einzelnen Patienten sehr. Oft war eine Ekzematisation zu erkennen, die zum Bild eines mikrobiellen Ekzems geführt hatte.

7.2 Endogenes Ekzem

13 (= 15,9 %) der 82 Mongoloiden zeigten ein relativ schweres Krankheitsbild der Neurodermitis disseminata bzw. des endogenen Ekzems. 9 (= 69,2 %) waren männliche Mongoloide, 4 (= 30,8 %) weibliche.

Die Geschlechterverteilung verhielt sich 1 : 0,7.

Das endogene Ekzem trat hier ausschließlich wie das bei den Erwachsenen vorkommende endogene Ekzem auf und hatte seine Prädilektionsstellen im Gesicht, Hals, Nacken, Brust, Schulter und Gelenkbeugen.

Hinsichtlich des Alters befand sich die Mehrzahl der Hautkranken zwischen dem 20. und dem 27. Lebensjahr. Der jüngste Patient war 6 Jahre alt.

8. Krankheiten der Haare

8.1 Alopecia areata

Die Alopecia areata auf dem behaarten Kopf fand sich bei 25 (= 30,5 %) der Erkrankten; davon waren 16 (= 64,0 %) männliche Mongoloide und 9 (= 36,0 %) weibliche Mongoloide betroffen. Die 3 jüngsten Patienten in dieser Gruppe waren weiblich und 11 Jahre alt.

Die Geschlechterverteilung war hier 1 : 0,81.

8.2 Alopecia totalis

Eine Alopecia totalis fand sich bei 2 (= 2,5 %) der Untersuchten.

Es handelt sich um einen Mongoloiden im Alter von 13 Jahren und eine Mongoloide im Alter von 51 Jahren.

Die Geschlechterverteilung war 1 : 1,5.

Aus der Krankengeschichte des Knaben war der Beginn des Haarausfalls nicht zu erfahren. Als 7-jähriger Mongoloid wurde er bereits in Scheuern mit einer Alopecia totalis aufgenommen.

Die 51-jährige Patientin dagegen, die mit 33 Jahren in Scheuern aufgenommen wurde, soll nach der Krankengeschichte wegen eines diffusen Haarausfalles in den ersten Tagen bzw. Monaten nach der Aufnahme behandelt

worden sein. Der totale Haarausfall ist erst in späteren Jahren eingetreten und hat unter zunächst ständiger Haarbodenbehandlung keine Veränderung mehr erfahren.

8.3 Alopecia diffusa

Auffallend bei dem vorliegenden Krankengut der 82 Mongoloiden war das lichte Haarkleid des Kopfes im Sinne einer Alopecia diffusa bei fast allen Untersuchten festzustellen. Diese Beobachtung soll hier nur mitgeteilt werden, ohne daß dies zahlenmäßig belegt wird.

9. Viruskrankheiten der Haut

9.1 Verrucae vulgares

Die Verrucae vulgares fanden sich bei 16 (= 19,5 %) Patienten der 82 Untersuchten - 11 (= 68,7 %) männlichen und 5 (= 31,3 %) weiblichen Patienten.

Die Geschlechterverteilung war 1 : 0,7.

Als Besonderheit sei hier vermerkt, daß die Warzen ausschließlich an den Händen sowohl einseitig als auch beidseitig gefunden wurden. Die Innenhandflächen waren genau so häufig befallen wie die Handrücken.

9.2 Herpes simplex

Ein Herpes simplex labialis wurde bei einem 25-jährigen Patienten diagnostiziert.

10. Nagelkrankheiten

10.1 Onychopathien

Das Kapitel "Onychosen" bedarf hier einer besonderen Erläuterung.

Die Onychomykosen, die mit unter diesen Oberbegriff Onychosen fallen würden, wurden unter dem Kapitel 5 - Parasitäre Erkrankungen der Haut - Onychomykosen (5.2) besprochen, da sie ein so eindrucksvolles Krankheitsbild mit einer so hohen Befallzahl (50 %) der 82 Mongoloiden zeigten.

Unter dem Begriff Onychosen verbleiben die restlichen Nagelerkrankungen bei einer Erkrankungszahl von 12 (= 14,6 %) Patienten, und zwar 7 (= 58,0 %) männliche und 5 (= 42,0 %) weibliche Mongoloide.

Die Geschlechterverteilung war hier 1 : 1,1.

Bei einigen Patienten konnten tropische Nagelveränderungen im Sinne einer BEAU-REIL'schen Querfurchung diagnostiziert werden. Die Ursache war nicht mehr zu ermitteln. Mehrmals wurden dünne, weiche Nagelplatten festgestellt in Andeutung an eine "Hapal-Onychie".

Häufiger war eine Onychoschisis und vereinzelt eine Onychorrhhexis zu sehen. Unguis incarnatus war ein häufiger Nebefund. Typische "Uhrglasnägel" in Verbindung mit Trommelschlegelfingern zeigte ein weiblicher Mongoloid (Patient Nr. 78, Verdacht auf Vitium, 20 Jahre alt).

10.2 Onychomykosen (siehe 5.2)

11. Hautgefäßkrankheiten und Kreislaufstörungen der Haut

11.1 Akrocyanose

18 (= 22,0 %) der 82 Mongoloiden - davon 9 (= 50 %) männliche und 9 (= 50 %) weibliche Patienten - wiesen eine deutliche Akrocyanose mit Irisblendenphänomen auf. Die Geschlechterverteilung war hier 1 : 1,5.

Dabei wurde festgestellt, daß alle 18 Erkrankten gleichzeitig eine mehr oder weniger schwere Herzerkrankung aufzuweisen hatten (angeborenes Vitium cordis?).

11.2 Cutis marmorata

4 (= 4,9 %) Patienten von 82 Mongoloiden zeigten eine Cutis marmorata. Hierbei handelte es sich um 2 männliche (= 50,0 %) Kranke im Alter von 13 und 18 Jahren und um 2 (= 50 %) weibliche Kranke im Alter von 9 Jahren.

Die Geschlechterverteilung lag bei 1 : 1,5.

Leider war es nicht möglich festzustellen, wann die genannten Hautveränderungen auftraten. Bei den Untersuchten fanden sich verhältnismäßig kleine (handtellergröße) Bezirke, in denen ausschließlich livide Netzstrukturen ausgebreitet waren. Naevus flammeus-artige hyperämische Bezirke wurden nicht festgestellt. Eine Rückbildungsneigung, zum Beispiel durch das Altern, konnte nicht nachgewiesen werden.

11.3 Varikosis, Ulcera crurum

2 (= 2,5 %) Patienten der Untersuchten - und zwar 1 männlicher Mongoloid und 1 weiblicher - boten das Bild einer ausgeprägten Varicosis an den Unterschenkeln beiderseits.

Die Geschlechterverteilung war hier 1 : 1,5.

Eine andere als in der Konstitution begründete Ursache für das Entstehungsbild der Erkrankung konnte weder bei dem 25-jährigen noch bei der 21-jährigen Mongoloiden gefunden werden.

11.4 Teleangiektasien

Bei einem 13-jährigen Knaben waren beide Schulterblätter und die gesamte Rückenpartie mit dicht nebeneinander stehenden Teleangiektasien bedeckt.

11.5 Petechien

Zahlreiche Petechien wurden bei einer 21-jährigen Mongoloiden festgestellt. Der Sitz der Hauterscheinungen war ausschließlich die rechte vordere Thoraxhälfte. Die Anamnese wies keine Anhaltspunkte für eine Ursache auf.

11.6 Ekthyma simplex

Ein sehr schweres Krankheitsbild bot eine 31-jährige Mongoloide. Sie hatte eine ausgeprägte Varicosis mit multiplen Ulcera crurum. Außerdem bestand ein Ekthyma simplex streptogenes mit geringer Heilungstendenz. Wegen der primär bestehenden Durchblutungsstörungen bei der Patientin wurde das Ekthyma in diesem Kapitel abgehandelt.

12. Krankheiten des Gefäß-Bindegewebssystems

12.1 Striae distensae

Bei 5 (= 6,1 %) der insgesamt Untersuchten wurden ausgeprägte Striae distensae gefunden, und zwar 3 (= 60,0 %) männliche und 2 (= 40,0 %) weibliche Patienten.

Die Verteilung der Geschlechter vernielt sich 1 : 1.

Bei allen Erkrankten mit Striae ging aus der Anamnese eine Fettleibigkeit oder Übergewichtigkeit nicht hervor.

Auch bei der Untersuchung konnte eine solche nicht nachgewiesen werden.

Die Striae fanden sich ausschließlich an den lateralen Bauchpartien und an den Hautbereichen der Nierenlager, weniger an den Oberschenkeln und Oberarmen.

13. Pigmentanomalien

13.1 Vitiligo

3 (= 3,7 %) Patienten, und zwar 1 männlicher und 2 weibliche Mongoloide zeigten eine Vitiligo.

Die Geschlechterverteilung war 1 : 3.

Bei dem männlichen, 29 Jahre alten Patienten und bei dem 11-jährigen Mädchen befanden sich die depigmentierten Herde im Nacken, den hinteren Halspartien. Bei der dritten Erkrankten, einer 27-jährigen Mongoloiden, waren die Herde zum Teil handtellergrößer auf beide Beugeseiten und Streckseiten der Unterarme, die Handgelenke bzw. die Handrücken verteilt. Andere größere Herde fanden sich an den Innenseiten der Oberschenkel dorsal und ventral.

Alle 3 Patienten zeigten Pigmentverschiebungen im Anogenitalbereich. Von einer Größenzunahme oder Veränderung der depigmentierten Herde konnte nichts in Erfahrung gebracht werden.

13.2 Poliosis

Eine Poliosis circumscripta fand sich bei einem 25-jährigen Patienten medial an der Stirnhaargrenze, der auch gleichzeitig eine Alopecia areata aufwies.

14. Erythemato-squamöse Dermatosen

14.1 Psoriasis vulgaris

3 (= 3,7 %) von 82 Mongoloiden zeigten eine klassische Psoriasis, und zwar 1 (= 33,3 %) männlicher Patient im Alter von 29 Jahren und 2 (= 66,6 %) weibliche Erkrankte im Alter von 23 und 37 Jahren.

Die Geschlechterverteilung lag bei 1 : 3.

Besonders befallen waren die Ellenbogen und Knie.

Die Kreuzbeingegend zeigte nur bei einem Patienten psoriasiforme Veränderungen. Tüpfelnägel waren bei allen 3 Patienten nachweisbar.

14.2 Parakeratosis variegata (Parapsoriasis)

Eine besondere Aufmerksamkeit verlangte das Krankheitsbild eines 32-jährigen Patienten mit der seltenen Krankheit der Parakeratosis variegata mit stärkster Schuppung (siehe Abb. 3). Lokalisiert war das Hautleiden besonders in der Nabelgegend, an beiden Oberschenkelstreckseiten, über dem Knie hinunterreichend bis zu den Schienbeinen.

Blepharitis
Seborrhoische Dermatitis

Ichthyosis/Dermatitis

Parakeratosis variegata

Keratosis palmaris

Parakeratosis variegata



Seborrhoische Dermatitis

Ichthyosis/Dermatitis

Parakeratosis variegata



Ichthyosis

Keratosis extensiva

Keratosis plantaris

Abb. 3 2. Beispiel

Patient Nr. 81/1971, 32 Jahre alt.

Diagnose: mongoloide Idiotie;

Hautdiagnose: Parakeratosis variegata (Parapsoriasis)

Der gesamte Rücken von der Taillengürtellinie über beide Gesäßbacken auslaufend auf die Oberschenkelrückenseiten war ebenfalls befallen. Die Haut war grau verfärbt, hatte dicke Hornschichten und Auflagerungen und eine starke Schuppung.

Das ganze Bild erinnerte an eine Panzerhaut. Die Veränderungen sollen schon seit Jahren bestehen.

Neben diesen beschriebenen Hauterscheinungen waren noch andere Veränderungen festzustellen, wie aus dem 2. Beispiel (Abb. 3) zu entnehmen ist.

15. Endokrine Störungen

15.1 Kryptorchismus

4 (= 8,1 %) der männlichen Untersuchten ließen eine Anomalie der Hoden erkennen. 1 Patient zeigte das Bild eines Pendelhodens = retraktiler Hoden. Die 3 übrigen männlichen Mongoloiden wiesen einen doppelseitigen Kryptorchismus auf. Primäre und sekundäre Geschlechtsmerkmale waren bei 2 Patienten normal und bei 2 Patienten unterentwickelt ausgebildet. Der Pendelhodenträger war erst 16 Jahre alt und anscheinend noch nicht in der Pubertät. Die 3 anderen Patienten befanden sich um das 20. Lebensjahr und lagen somit jenseits der normalen Pubertät.

15.2 Fehlender Bartwuchs

3 (= 6,1 %) männliche Mongoloide zeigten einen fehlenden Bartwuchs. Diese Patienten waren im Alter von 14, 18 und 19 Jahren. Auch der 14-jährige Patient wurde hierbei mit einbezogen, weil er somatisch voll entwickelt erschien, jedoch keine Zeichen eines Bartwuchses aufwies.

15.3 Striae distensae (siehe 12.1)

16. Benigne Hauttumoren

16.1 Keloide

Bei 3 (= 3,7 %) der 82 mongoloiden Patienten konnten Keloidbildungen nachgewiesen werden.

Das Verhältnis der männlichen zu den weiblichen war

1 : 0,75.

Bei allen Patienten fanden sich die Herde an den Unterarmen. Die Ursachen waren nicht bekannt.

16.2 Fibrome

Zahlreiche Fibrome am Nacken zeigte eine 33-jährige Mongoloide.

16.3 Milien

Milien, und zwar ausschließlich im Gesicht, wurden bei einem 14-jährigen Patienten beobachtet, der noch andere Hauterkrankungen aufwies (Abb. 4).

17. Sonstiges

17.1 Artefakte

Ein 20-jähriger Mongoloid wies blutig klaffende Lippen auf, die als Artefakte diagnostiziert werden konnten. Dieser Zustand ist ein Dauerzustand, wie das Pflegepersonal mitteilte. Zu einer völligen Heilung sei es seit Monaten nicht gekommen.

17.2 Trommelschlegelfinger

Trommelschlegelfinger in Verbindung mit einer ausgeprägten Cyanose wurden bei einer 20-jährigen Patientin festgestellt.

Milien
Ekzem

Ichthyosis

Onychomykose

Follikulitis

Keratosis pilaris

Onychomykose



Café-aut-lait Fleck

Ichthyosis

Verrucae vulgares

Follikulitis

Keratosis pilaris

Ichthyosis

Onychomykose



Abb. 4 3. Beispiel

Patient Nr. 36/1971, 14 Jahre alt.

Diagnose: Mongolismus

Zeichnungsprotokoll eines 14-jährigen Patienten
mit verschiedenen Hautveränderungen

18. Einteilung der Haut- und Mundkrankheiten nach
ihrer Häufigkeit

In einer Tab. VI sind ein Teil der Haut- und Mundkrankheiten, die bei unseren klinischen Untersuchungen in Scheuern an 82 Mongoloiden diagnostiziert wurden, aufgezählt. In der vorliegenden Tabelle wurden die Krankheitsbilder, die in weniger als 9,8 % auftraten, nicht berücksichtigt; dies geschah übersichtshalber. Alle diagnostisch ermittelten Krankheitsbilder werden zusammengefaßt vollständig in Tab. VIII dargestellt. Hier werden unsere Ergebnisse mit denen von ZELIGMAN und SCALIA verglichen.

Diagnose	
Rosacea	9,8 %
Onychosen	14,6 %
Neurodermitis, end. Ekzem	15,9 %
Verrucae vulgares	19,5 %
Akrocyanose	22,0 %
Impetigo	23,2 %
Alopecia areata	30,5 %
Blepharitis	34,1 %
Ekzem, seborrh. Dermatitis	39,0 %
Keratitis pilaris et extensiva	39,0 %
Akne vulgaris	45,1 %
Onychomykosen	50,0 %
Keratitis palm. et plant.	50,0 %
Tinea pedum et manuum	62,9 %
Follikulitis	63,4 %
Ichthyosis	74,3 %
Falten u. Furchen an Händen und Fußsohlen	79,3 %
Rhagaden und Fissuren der Lippen	93,9 %
Makroglossie, Lingua plicata	100,0 %

Tab. VI Prozentuale Häufigkeit von Hauterkrankungen bei 82 Mongoloiden der Anstalt Scheuern (1971)

III. Diskussion der Ergebnisse

Die Diskussion der Ergebnisse unserer Untersuchungen beschränkt sich nur auf einige Probleme, zumal in der gesamten Literatur wenig Vergleichsmöglichkeiten vorliegen.

Beim Mongolismus bzw. DOWN-Syndrom kann man von typischen Veränderungen des Integuments sprechen. Über den ursprünglichen Typenbegriff (typisch = häufig) und Prozentualangabe, wo durch eine Häufigkeit bestimmter Merkmalskombinationen die Fälle als typisch bezeichnet werden können, schrieb MONCORPS (1931) ausführlich. Zu fragen wäre hier, ob diese typischen Veränderungskombinationen auch auf die Vererbungslehre ausgedehnt werden können und auf die Generationsfolge in mongoloiden Familien Einfluß nehmen.

KÖNIG stellt die Bedeutung erblicher Faktoren beim Mongolismus in Frage, während TURPIN und LEJEUNE bei Verwandten ersten Grades von Mongoloiden bestimmte Abweichungen, die immer wiederkehren, nachweisen konnten.

Hinsichtlich der Diskussion der eigenen Untersuchungen soll hier im folgenden das im vorhergehenden Kapitel eingehaltene Schema weitgehend übernommen werden.

Die geographische Einteilung unserer Probanden konnte wegen starker Bevölkerungsfluktuation während und nach dem Kriege keiner statistischen Auswertung standhalten. Aus der Tab. I ist deshalb zu ersehen, daß ein großer Teil der Probanden aus dem norddeutschen und ostdeutschen Raum stammt.

Nach LENZ ist das Alter des Vaters (s. Tab. III) ohne Bedeutung, zumal nach LEWKE beim Mongolismus und beim KLINEFELTER-Syndrom eine Chromosomenanomalie nicht, wie beim Ullrich-TURNER-Syndrom, in vorwiegend männlicher Keimzelle lokalisiert sein soll. Nach diesen Angaben wäre das Alter des Vaters im Gegensatz zu dem Alter der Mutter ohne Interesse. Wir müssen jedoch auf Grund unserer Untersuchungen hervorheben, daß das Alter der Väter unserer Probanden relativ hoch ist. Es betrug bei den männlichen Mongoloiden im Durchschnitt 39,2 Jahre, bei den weiblichen Probanden 38,5 Jahre bei der Geburt des Kindes! Daß das Alter der Mutter (s. Tab. III) als wesentliche Trägerin der Chromosomenanomalie bei der Entwicklung des Mongoloiden eine Rolle spielt, ist nicht bestritten. In unserem Krankengut betrug das Alter der Mutter bei der Geburt bei den männlichen Mongoloiden 34,7 Jahre und bei den weiblichen Mongoloiden 37,6 Jahre, womit im Schnitt das als kritisch benannte 35. Lebensjahr der Mutter überschritten ist.

Was die Abortbereitschaft der Mutter in der Schwangerschaft angeht, so soll nach LENZ die Abortneigung der Mütter mongoloider Kinder größer sein als die normaler Kinder. Zur gleichen Ansicht kommen auch FUCHS-MECKE und PASSARGE. Diese Autoren gingen bei ihren Untersuchungen umgekehrt vor, indem sie die Aborte und Geburten mongoloider Mütter untersuchten. Es zeigte sich eindeutig, daß die Zahl der Spontanaborte bei den Trägern der Trisomie 21 höher als bei den gesunden Kindern mongoloider Mütter war. Hier sei noch erwähnt, daß sich im Rahmen dieser Untersuchungen zeigte, daß bei 3 % aller im ersten Trimenon abortierten Kinder ein Mongolismus vorlag. Bei lebend geborenen Kindern gesunder Mütter beträgt die Vergleichszahl der so abortierten, die diese Anomalie aufweisen, 1,4 ‰. Nur wenige Literaturangaben finden sich über das Verhältnis mongoloider Kinder zu ihren leiblichen Geschwistern (HANHART, WUNDERLICH).

Die Geschwister unserer Mongoloiden zeigten keine auswertbaren Häufigkeitszahlen. Von unseren 82 Mongoloiden hatten 3,7 % ein Zwillingsgeschwister. Die Geburtenzahl von Zwillingen liegt in der Norm bei 1 %.

Alle Zwillingsgeschwister und Geschwister der Mongoloiden waren - soweit von uns eruierbar - klinisch gesund, mit einer Ausnahme, und zwar der schon oben aufgeführten

Familie, aus der von 8 Kindern ein mongoloides, 6 geisteskranke und nur 1 normales Kind entstammt.

Hinsichtlich eventueller milieubedingter Einflüsse konnten wir keine verbindlichen Aussagen machen.

Auch andere Autoren wie HANHART, WUNDERLICH, weisen immer wieder darauf hin, daß Mongolismus in allen Volksschichten und Milieuklassen auftreten kann.

Andererseits kann das Erscheinungsbild eines Mongoloiden aber sehr wesentlich durch Umweltfaktoren (hier insbesondere durch soziale Isolierung) beeinflusst werden, worauf HIRSCH und GERHARTZ (1973) in der Fallbeschreibung eines Mongoloiden mit "Kaspar-Hauser"-Schicksal hinweisen.

Zu dem Alter unserer Probanden selbst ist folgendes zu sagen (s. Tab. II).

Innerhalb unseres Krankengutes zeigen die Geburtsjahrgänge 1951 bis 1955 einen starken Gipfel, während die Geburtsjahrgänge 1930 bis 1940 und die Geburtsjahrgänge von 1956 bis 1970 einen Abfall aufweisen.

Hierfür eine Erklärung zu finden ist schwer. Im ersten Fall können die Kriegsjahre und Nachkriegsjahre eine Rolle gespielt haben, wodurch möglicherweise eine größere Sterblichkeit der Mongoloiden aufgetreten sein kann.

Der andere Abfall, der die Jahre 1956 bis 1970 betrifft, ist dadurch zu erklären, daß sich sicherlich die größere Anzahl der mongoloiden Kinder im elterlichen Hause befindet oder in psychiatrisch-neurologischen Kliniken. Für diese Annahme spricht auch das Durchschnittsalter der Probanden bei der Aufnahme in Scheuern. Sie lag zwischen dem 7. und 9. Lebensjahr.

Auffallend in unserem Krankengut war das Übergewicht der Probanden. Das liegt wahrscheinlich auch mit daran, daß die einzige produktive Tätigkeit bei den meisten Mongoloiden im Essen selbst liegt. Hinzu kommt eine geringe körperliche Betätigung. Untergewicht fand sich nur bei Neuaufnahmen und bei solchen Kindern, die Heimweh zeigten und bei Mongoloiden mit einer tuberkulösen Vorgeschichte.

Die Körpergröße unserer Mongoloiden lag unter der Norm. Hierüber signifikante Aussagen zu machen war uns aus mehreren Gründen, sowohl durch die Eigenart des Mongolismus, insbesondere infolge gewisser hormoneller Wachstumsstörungen, als auch durch die damit verbundenen Zeitverschiebungen innerhalb des Ablaufs der Pubertät, nicht möglich. Setzt man die in unserem Krankengut enthaltenen insgesamt 9 männlichen und weiblichen 20-Jährigen in Vergleich zur Größe der normalen Bevölkerung (Geigy),

dann ergibt sich eine geringere Durchschnittsgröße unserer Probanden (12,8 %).

Hinsichtlich des Übergewichts im Verhältnis zur Größe finden wir umgekehrte Verhältnisse. Es fand sich bei den weiblichen Mongoloiden ein Übergewicht von 62 %, bei den männlichen Mongoloiden ein Übergewicht von 15 %. Doch sollten hier die Angaben wegen der geringen Anzahl der Patienten zurückhaltend beurteilt werden.

Beim Studium der Krankengeschichten wurde eine Trennung zwischen den Nebenerkrankungen (s. Tab. IV) und den früher behandelten Hauterkrankungen (s. Tab. V) der Mongoloiden gemacht.

Bei der Aufzählung der Nebenerkrankungen (s. Tab. IV) stand das Herzvitium an erster Stelle und zwar mit 23 % der Patienten, wobei die weiblichen Mongoloiden hier überwiegen. Diese angeborene Organkrankheit hat eine ganze Reihe von Kreislauf- bzw. Durchblutungsschäden zur Folge, die sich auch in den entsprechenden Abschnitten unserer Untersuchungen (s. Kapitel I, 11., 1 - 6) niederschlagen.

Auffallend hoch war der Prozentsatz (13,4 %) der Patienten, bei denen sich in der Anamnese eine Hepatitis fand und bei 9,8 % eine Myopie, wobei bei der Augenerkrankung die weiblichen Patienten den stärkeren Anteil aufwiesen.

Inwieweit die oben genannten Erkrankungen, insbesondere die Myopie möglicherweise im Rahmen des DOWN-Syndroms einzuordnen sind, kann unsererseits wegen der zu kleinen Zahlen nicht entschieden werden.

Einige Kinderinfektionskrankheiten, die nur bei männlichen bzw. weiblichen Mongoloiden auftraten, sind sicherlich als Zufälligkeit zu deuten (s. Tab. IV).

Bei den schon früher behandelten Hauterkrankungen (s. Tab. V) zeigten sich völlig andere Verhältnisse als zur Zeit unserer Untersuchung, wie aus den Krankenblättern zu ersehen war. Das läßt sich daraus erklären, daß von den behandelnden Ärzten nur solche Hautkrankheiten aktenkundig gemacht wurden, die infektiöser Ätiologie waren bzw. einen echten Krankheitszustand des Patienten darstellten. Hierher gehört daher die Gruppe der Pyodermien, der Ekzeme und Exantheme u. a. m. Es muß insbesondere auf die hohe Anzahl der Erkrankten mit Furunkulose (11 %) hingewiesen werden, die in den Vorgeschichten niedergelegt ist.

Diese konstitutionelle Anfälligkeit der Haut der Mongoloiden gegen alle möglichen Infekte, besonders aber gegen Kokkenerkrankungen wie Furunkulose, Pyodermien ganz allgemein, ist aus der Literatur bekannt (ZELIGMAN/SCALIA, KORTING/HOLZMANN. TOURAINE, WUNDERLICH).

Zum allgemeinen Verständnis dieser Beobachtung führt ENGLER in seiner Arbeit aus, daß sich die Haut eines neugeborenen Mongoloiden nicht von der Haut eines normalen Säuglings unterscheidet. Erst durch das Sistieren der Talg- und Schweißdrüsenfunktionen im späteren Kindesalter verliert die Haut der Mongoloiden ihre Elastizität und Glätte. Sie bekommt ein stumpfes Aussehen, wird zunehmend trocken und zeigt ein vorzeitiges Ergrauen (Canities) (BENDA 1946).

Anscheinend führen diese oben beschriebenen Haut- und Drüsenveränderungen zu einer Verschiebung des Säureschutzmantels der Haut und damit zu einem relativ hohen Prozentsatz von Kokkenerkrankungen der Haut, wie z. B. der Furunkulose und Follikulitis. Sicherlich spielen hierbei bestimmte Begleitumstände des Krankheitsbildes DOWN-Syndrom eine Rolle.

Das relativ schlecht ausgebildete Reinlichkeitsgefühl des Kranken und die damit verbundene Unsauberkeit führen zu einer Verschmutzung der Haut durch den Erkrankten selbst. Aus diesem Grunde, ob primär oder sekundär, kommt es daher häufiger zu Pyodermien.

Von SHELLEY und BUTTERWORTH (1955) und in einer Vergleichsarbeit zwischen Kretinismus und Mongolismus von PASTINSKI und RACZ wurde über die "besondere Haut" beim Mongolismus berichtet. Diese Haut sei auffallend trocken,

weich, fein und zart und lasse das Fehlen der apokrinen Schweißdrüsen und der Achselbehaarung erkennen.

In einer weiteren Studie von BUTTERWORTH (1954), die allerdings nicht ausschließlich an Mongoloiden durchgeführt wurde, sondern ganz allgemein auch an Kretins und kindlichem Myxoedem, wurden zahlreiche Hautveränderungen (wie kalte, trockene "dry-bronced" Haut) beschrieben. Im Kälte-Druck-Test fiel eine verminderte Reagibilität auf, dagegen eine besondere Empfindlichkeit gegenüber UV-Licht - mithin eine beträchtliche erniedrigte Erythemschwelle.

Die Untersucher fanden Reaktionen der Haut und Schweißdrüsen, die auf Histamin normal ausfielen, dagegen bei Pilocarpin, Metacholin, Epinephrin erhöht waren.

Zu den eigenen klinischen Untersuchungen ist zu sagen:

Eine der konstantesten Veränderungen bei unseren 82 Mongoloiden ist die vergrößerte Zunge (100 %), (Makroglossie). Zu den gleichen Ergebnissen kommen in ihrer Untersuchungsreihe an 106 Mongoloiden ZELIGMAN und SCALIA (1954) (s. Tab. VIII).

Die typische Querfurchung im Sinne einer Lingua plicata scrotalis, auch von KORTING und HOLZMANN (1970) sowie von HANEHART (1960) beschrieben, konnten wir in unserem Krankengut ebenfalls finden.

Während ZELIGMAN und SCALIA die Fissuren und Rhagaden der Lippen bei allen ihren 106 Untersuchten nachweisen konnten, gelang es uns in unserer Untersuchungsreihe, mit diesen Erscheinungen nur 77 (= 93,9 %) Erkrankte zu ermitteln. Die Geschlechtsverteilung von männlichen und weiblichen Mongoloiden verhielt sich bei unseren Untersuchungen 1 : 0,9.

BUTTERWORTH und Mitarbeiter (1960) stellten in ihren Untersuchungsreihen eine ebenfalls hohe Anzahl von hyperkeratotischen und fissurierenden Lippen fest, wobei das Verhältnis geringfügig zu Ungunsten der Männer verschoben war. Als Begründung hierfür führten die Autoren eine anscheinend bessere Pflege der Lippen der mongoloiden Frauen durch Kosmetika an.

Im Scheuerner Krankengut fand sich eine Vermehrung der Falten an Handtellern und Fußsohlen. TILLNER (1953) wies darauf hin, daß die Transversal-Drei-Fünffingerfurche bei der gesamten Bevölkerung in 1 - 2 % vorhanden sei. Auf Grund dieser Beobachtungen sind die Erscheinungen in unserem Krankengut bis zu 79,3 % um ein Erhebliches erhöht. Das trifft auch mit 73,4 % auf die Transversalfurche und mit 30,5 % auf die Vierfingerfurche zu.

Die Vermehrung der Furchen an Fußsohlen und Handflächen fanden TURPIN und LEJEUNE auch bei Verwandten ersten

Grades eines Mongoloiden häufiger gegenüber der übrigen Bevölkerung. WENINGER (1960) fand Transversalfurchen bei Mongoloiden beiderseits bis zu 16,3 % und einseitig bis zu 8,7 %. Zu ähnlichen Ergebnissen kam GEYER (1939) beim Auftreten der Transversalpalmarfurche bei Mongoloiden.

Zum Formenkreis der Verhornungsanomalien:

Die Ichthyosis ist nach RENDELSTEIN als eine partielle Verhornungsstörung zu definieren. Sie zählt zu den Genodermatosen, die kombiniert mit Brachyphalanie, Polydactylie, Adipositas (LAUBENTHAL), also facialer Dysostose und hepatoretinaler Degeneration (KORTING und RUTHER) auftreten kann.

Selbstverständlich gibt es auch nicht-erbliche ichthyosiforme Hyperkeratosen, auch Phänopathien der Ichthyosis genannt, die zum Beispiel bei Hungerkachexie, bei Vitamin-A-Mangel, Retikulosen u. ä. beobachtet werden (RICARD, BUREAU und BARRIERE). Der sehr hohe Prozentsatz der an Ichthyosis Erkrankten bei unserer Untersuchungsreihe (s. Tab. VIII), nämlich 61 (= 74,3 %) Patienten, konnte hier eine weitgehende Übereinstimmung mit der Arbeit von ZELIGMAN und SCALIA finden. Diese amerikanischen Untersucher geben ebenfalls einen Prozentsatz von ca. 60 % Erkrankter an.

Auch hier war es häufig zu beobachten, daß der mangelnde

Talgdrüsenhautschutz eine Ekzematisation bei der trockenen Haut begünstigte und komplizierte. Ein vermehrtes Auftreten von ichthyosiformen Verhornungsanomalien bei Mongoloiden wurde ebenfalls von EWING (1955/56) beschrieben. Dieser Autor diagnostizierte bei 18 von 36 Mongoloiden (50 : 50) eine Dyskeratose. Er kam zu dem hohen Anfall der Erkrankung dadurch, daß er eine Anzahl Hauterkrankungen unter den Begriff Dyskeratose stellte, wie die Ichthyosis vulgaris, die Ichthyosis congenita, den Morbus DARIER und die Keratosis palmaris et plantaris.

Einen ähnlich hohen Prozentsatz wie bei der Ichthyosis fanden wir bei der Keratosis palmaris et plantaris, die immerhin bei der Hälfte unserer Untersuchten diagnostiziert werden konnte (s. Tab. VIII). In dem Krankengut von ZELIGMAN und SCALIA fanden sich unter 106 Mongoloiden nur 22 mit diesem Krankheitsbild.

Der hohe Prozentsatz von Verhornungsanomalien innerhalb unseres Patientengutes deckt sich weitgehend mit den Ergebnissen anderer Untersucher (KOPTING, GAHLEN, TOURAINE, ZELIGMAN u. SCALIA usw.) und ist durch die Eigentümlichkeit der mongoloiden Haut gegeben.

An dieser Stelle sei kurz über das Problem des Keratose-Begriffs, dessen Grenzen relativ unscharf sind (GAHLEN 1960), hingewiesen. Die Zuordnung gegenüber

den Genodermatosen oder Phakomatosen bzw. Genotyp und Phänotyp ist oft hypothetisch und ganz besonders bei Grenzfällen, zum Beispiel Keratose - Ichthyosis. In diesem Sinne hat sich TOURAINE (1966) auch mit der Frage der Klassifikation der keratotischen Genodermatosen befaßt.

Eine weitere Einteilung (Erbmodus) in Genotyp und Phänotyp stellte SIEMENS (1923) zusammen. Zu den erbbiologischen Begriffen hat HADORN Erklärungen bereitgestellt. Das Äußerste an Ordnung zur Klassifikation der keratotischen Genodermatosen wurde von TOURAINE aufgestellt. Diese Reihe zeigt Merkmale und Symptome die geeignet sind, als Elemente verschiedener individueller oder familiärer Symptomenkomplexe zu gelten.

Als Ergebnis aller Hypothesen steht die Formel der am Erbmodus orientierten Einteilung:
Genotyp steht über Phänotyp.

Bemerkenswert hoch war die Anzahl der Patienten (32 = 39 %), die eine Keratosis pilaris bzw. Keratosis extensiva hatten (s. Tab. VIII). Eine Atrophodermia vermiculata, die KOOLJ und VENTER (1959) bei einem 18-jährigen mongoloiden Knaben, bei dem gleichzeitig ein EISENMENGER-Syndrom bestand, beschrieben, konnte hier als Differentialdiagnose bei allen mongoloiden Patienten ausgeschlossen werden.

Hinsichtlich der Tinea manuum et pedum wurde ein völlig anderes Ergebnis als bei den Autoren ZELIGMAN und SCALIA ermittelt (s. Tab. VIII). Während diese in ihrem Untersuchungsgut von 106 Patienten nur 1 Patienten mit Hautpilzerkrankung der Hände und Füße diagnostizierten, konnten wir bei unseren 82 Mongoloiden 51 (= 62,9 %) Erkrankte feststellen. Leider ist in der vorliegenden Literatur hierzu kein vergleichbares Krankengut zu finden.

Die Ursache der großen Anzahl der Hand- und Fußpilz-erkrankten in der Anstalt Scheuern war nicht zu erklären. Die Erkrankungen wurden in allen Zimmern und Abteilungen gleichmäßig verteilt beobachtet.

Es muß die Frage aufgeworfen werden, ob die Ursache nicht in der mangelnden Schutzbereitschaft der Haut der Mongoloiden zu suchen ist, also dadurch gegeben ist, daß die allgemeinen Hautveränderungen beim Mongolismus als Ausgangspunkt dieser parasitären Erkrankung angesehen werden müssen, zumal die Betreuung in der Anstalt Scheuern als vorbildlich zu bezeichnen ist. Würde man unter den großen Begriff der Tinea (Hautpilzerkrankungen) auch die Onychomykosen, also die Pilzerkrankungen von Hand- und Fußnägeln mit einbeziehen, dann würde die Erkrankungsgruppe noch weit größer sein. Auffallend war der hohe Anteil der weiblichen Erkrankten (9 = 60,0 %) mit einer solitären

Onychomykose gegenüber dem männlichen Krankengut (9 Patienten = 34,6 %). Das Verhältnis von männlichen zu weiblichen Erkrankten verhielt sich 1 : 1,5. Eine Erklärung hierfür kann nicht gegeben werden.

Über Nagelveränderungen mit Alopecia areata bei Mongoloiden berichtet KLINGMÜLLER (1958), wobei er jedoch nicht die parasitären Erkrankungen der Nägel beschreibt, sondern lediglich die Nagelveränderungen im Sinne von Tüpfelnägeln, Onychodystrophie u. a. m. als ein Krankheitsbild bei Mongoloiden.

Unter dem Oberbegriff bakterielle Infektionskrankheiten der Haut = Pyodermien fanden wir einen hohen Prozentsatz von erkrankten Mongoloiden (s. Tab. VIII).

Allein die Follikulitis mit 52 (= 63,4 %) Erkrankten bot in jedem Fall ein schweres Krankheitsbild. Diesem Prozentsatz ist in der Vergleichsarbeit von ZELIGMAN und SCALIA nur 1 Patient entgegenzusetzen. Ebenfalls hohe Prozentzahlen wurden bei der Impetigo (19 Patienten = 23,2 %) und der Blepharitis (28 Erkrankte = 34,1 %) gefunden. Über die Problematik und die eventuelle Entstehungsart dieser Hautinfektionskrankheiten beim Mongolismus wurde oben schon berichtet.

Die bisherigen Veröffentlichungen über Alopecia areata sind im wesentlichen kasuistischer Natur. Interessanterweise ist gerade über dieses Krankheitsbild bei Mongoloiden verhältnismäßig mehr geschrieben worden, als über andere Hauterkrankungen, die fast genau so häufig oder sogar noch häufiger bei Mongoloiden auftreten.

Nach unseren eigenen Beobachtungen und aus der Literatur ist zu entnehmen, daß die Alopecia areata beim Mongolismus anscheinend gehäuft auftritt. Beobachtungen aus der Literatur geben uns Hinweise darüber, daß die Alopecia areata des Mongoloiden häufig vergesellschaftet ist mit pterygiumartigen Veränderungen, Transversalpalmarfurche, Vitiligo, Hyperkeratosis, Cutis marmorata u. a. m. Hier müssen daher gewisse Zusammenhänge in der Entstehung dieser Anomalien angenommen werden.

Bemerkenswert scheint die Tatsache, daß ZELIGMAN und SCALIA in ihrer Arbeit bei 106 Mongoloiden nur 2 mit einer Alopecia areata gefunden haben.

Dagegen waren in unserer Untersuchungsreihe 25 Patienten (= 30,5 %) der 82 Mongoloiden an einer Alopecia areata erkrankt (s. Tab. VIII).

Über die Häufigkeit von Alopecia areata beim Mongolismus berichten WUNDERLICH und BRAUN-FALCO (1965). Sie fanden unter 1000 untersuchten Kindern bei 13 Mongoloiden

eine Alopecia areata mit einer progressiven Tendenz im Sinne einer Alopecia areata totalis seu maligna. Ein Patient in dieser Untersuchungsreihe zeigte eine Alopecia totalis, 3 Patienten einen schubartigen Verlauf und 9 Patienten eine Besserung mit Haarneubildung.

In gleicher Weise äußerten sich KORTING und HOLZMANN. Sie berichten über ein 5-jähriges mongoloides Mädchen, dessen Geschwister gesund waren. Von den Eltern zeigte der Vater eine typische Alopecia areata im Kopf-, Haar- und Bartbereich. Das Mädchen selbst zeigte das wangengerötete Puppengesicht mit Hypertelorismus, einen tiefen Haaransatz im Nacken mit ophiasisartiger Alopecie, ferner vier münzgroße typische Alopecia areata-Herde mit geringer hyperkeratotischer Follikelmarkierung. Weiterhin wurden eine Lanugopersistenz, Cutis marmorata und eine pterygiumartige Verbreiterung der seitlichen Halsteile und ähnliche Flügelfellbildung zwischen den Fingern, Cutis laxa-artige Hautbeschaffenheit und ausgeprägte Vierfingerfurche rechts gefunden. Hier grenzt KORTING das DOWN-Syndrom gegen Ullrich-TURNER-Syndrom ab, bei dem ja die Flügelfellbildung ein Zeitsymptom darstellt.

In diesem Zusammenhang mit der Alopecia areata berichtet POST (1957) über ein 7-jähriges mongoloides Mädchen, bei dem neben der Alopecia areata eine ausgeprägte ovarielle Dysgenese bestand.

GEDDA, TESTA und BENIQUI (1954) erwähnen eine kleinfleckige Alopecia areata des Hinterkopfes, die vergesellschaftet war mit einer Transversalpalmarfurche bei einem Mongoloiden.

Eine Alopecia areata und Vitiligo diagnostizierte RICHTER (1963).

Betrachtet man das Zusammentreffen der Alopecia areata mit anderen Hauterscheinungen, so wie in der Literatur zu finden ist, dann fällt im Rahmen dieser Betrachtungsweise in unserem Krankengut auf, daß unsere Alopecia areata-Patienten auch Kombinationen und zwar Palmartransversalfurche, Vitiligo, Hyperkeratosis, Cutis marmorata und andere typische Merkmale des Mongolismus aufweisen.

Die Alopecia areata trat bei unseren Patienten häufig in Verbindung mit dem lichten und depigmentierten Haar, wie auch von RAPAPORT beschrieben, auf. Eine gewisse Pigmentarmut beim Mongolismus, die wir auch feststellen konnten, wurde von BUTTERWORTHE in der mongoloiden Haut und zwar durch UV-Licht-Exposition nachgewiesen. Die Pigmentarmut scheint somit ein Teilsymptom des Mongolismus zu sein. Einen totalen Albinismus, wie WEBER ihn bei einem Mongoloiden beschrieben hat, fand sich nicht in unserem Krankengut.

Das Flügelfell, als dysrhapisches Teilsyndrom beim Mongolismus, wird von OSTERTAG und SPAICH (1936) beschrieben.

Eine ähnliche Symptomatik mit Flügelfellbildung, jedoch ohne Alopecia areata, ist bereits in der Literatur bekannt. So beschreibt HANHART in diesem Zusammenhang einen Fall von Mongolismus, Imbezillität und Pterygium colli, und MÜLLER (1961) berichtet über eine mongoloide Patientin mit doppelseitigem Flügelfell, Coxa valga, kleinen Mammae, tiefem Nackenhaaransatz und Epicanthus.

In unserem Krankengut konnten Pterygium colli oder Pterygium colli-artige Gebilde weder solitär auftretend noch als in oben aufgeführten Krankheitskombinationen, wie zum Beispiel mit der Alopecia areata, beobachtet werden.

Die von KORTING und HOLZMANN (1970) sowie von WEBER (1953) beschriebene Cutis laxa war in unserem Krankengut bei 2 Patienten in ihrer Erscheinung so gering, daß eine Aufführung des Krankheitsbildes nicht berechtigt erscheint.

Ein großer Prozentsatz unseres Krankengutes wies Durchblutungsstörungen der Haut auf (s. Tab. VIII), und zwar die Akrocyanose bei 18 (= 22,0 %), die Cutis marmorata bei 4 (= 4,9 %) und die Varicosis bei 2 (= 2,5 %) Patienten.

Wie schon gesagt, war die Akrocyanose bei allen 18 Erkrankten gleichzeitig mit einem schweren Herzvitium bzw. mit dem Verdacht auf ein Herzvitium im Sinne einer peripheren Genese vergesellschaftet. Hierin kann eine der wesentlichen Ursachen dieser klinischen Erscheinung gesehen werden; zu denken wäre aber auch an gewisse hormonelle bzw. vegetative Störungen, insbesondere bei unseren weiblichen Kranken an eine Erythrocyanosis crurum puellarum, schon allein deswegen, weil es sich vorwiegend um weibliche Patienten handelt (1 : 1,5). Verbunden mit der Akrocyanose fanden wir auch relativ häufig eine Cutis marmorata. ZELIGMAN und SCALIA konnten bei ihren 106 mongoloiden Untersuchten 91 mit einer Akrocyanose feststellen. Leider machen die Autoren keine Aussage darüber, wie häufig die Akrocyanose mit einem Herzvitium oder dem Verdacht eines Herzvitiums gekoppelt war.

Auch KORTING und HOLZMANN sprechen von der Akrocyanose als Hautbegleitzeichen des Mongolismus.

In unserem Krankengut konnte nur ein Patient mit Hautgefäßbreiserchen (Teleangiektasien) nachgewiesen werden, obwohl das Krankheitsbild als recht charakteristisch zum Mongolismus gehörig gezählt wird (KORTING/HOLZMANN 1970).

Daß der Formenkreis der Ekzemkrankheiten bei Mongoloiden eine erhebliche Rolle spielt, ist aus dem oben Gesagten zu verstehen. Die Dysfunktion der Talgdrüsen spielt hierbei eine große Rolle.

Auffallend an unserem Krankengut ist die Beobachtung, daß die Mehrzahl der Ekzemerkrankungen sich zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr abspielt, wobei das seborrhoische Ekzem bei den weiblichen Erkrankten überwiegt.

Von den Neurodermitikern (endogenes Ekzem, Atopic Dermatitis) zeigten von den 13 Patienten (15,9 %) alle ein schweres Krankheitsbild auf (s. Tab. VIII).

An dieser Stelle soll auf die Arbeit von KERSTING und RAPAPORT (1958) hingewiesen werden (s. Tab. VII). Beide Autoren haben vergleichende Untersuchungen zwischen Mongoloiden und cerebral geschädigten Patienten vorgenommen, die einen gewissen Vergleich mit unseren Untersuchungen zulassen. Aus diesem Grunde wurden unsere Ergebnisse und die der oben genannten Autoren zu einem Vergleich in die Tab. VII aufgenommen.

Herausgehoben werden muß hier aber, daß KERSTING und RAPAPORT einen sehr hohen Prozentsatz von 74,6 % Ekzemerkrankten nachweisen konnten. Unser Ergebnis lag bei 54,9 %. Diese vergleichenden Untersuchungen betreffen das endogene und seborrhoische Ekzem. Erst bei Zusammenziehung der Zahlen beider Ekzemgruppen werden die genannten Vergleichszahlen erhalten (s. Tab. VII).

a) Untersuchung von KERSTING und RAPAPORT an 232 Mongoloiden (1958)

Hyperkeratotic = H

Lichenification = L

Mongoloide				Cerebr. Palsy (gelähmt) Kontr. Gruppe		
Alter	total	HL	%	Total	HL	%
5 - 10	48	30	62,5	-	-	-
11 - 20	84	61	72,6	160	56	35,0
20	100	82	82,0	44	16	36,3
	232	173	74,6	104	72	35,3

b) Eigene Untersuchungen an 82 Mongoloiden (1971)

Alter	total	HL + endog. Ekzem	%
5 - 10	11	2	27,3
11 - 20	33	19	78,7
20	38	11	42,1
	82	45	54,9

Tab. VII Vergleichende Untersuchungen von mongoloiden
Ekzematikern

a) nach KERSTING und RAPAPORT (1958)

b) eigene Untersuchungen (1971)

Die Schwierigkeiten hier liegen in der verschiedenen Auffassung der Diagnosestellung, die einen echten Vergleich erschweren. Unsere geringere Anzahl von Ekzematikern läßt sich möglicherweise durch intensive ständige hautfachärztliche Behandlung unseres Krankengutes (Bäder, Corticoidsalben u. a. m.) erklären.

Einen relativ hohen Prozentsatz von Patienten machte das Krankengut mit Akne vulgaris (45,1 %) und Rosacea (9,8 %) (s. Tab. VIII) aus. Bei der Akne dominierte das männliche Geschlecht mit einer Geschlechterverteilung von 1 : 0,7, im Gegensatz zu der Rosacea, wo das weibliche Geschlecht mit einer Verteilung von 1 : 2,5 um ein Wesentliches überwog.

Auffallend bei der Akne war, daß auch wesentlich ältere Patienten dieses Krankheitsbild aufwiesen, was für eine verzögerte Pubertät sprechen kann. Von den 8 Rosacea-erkrankten Patienten zeigten 5 Patienten eine Rosacealike Dermatitis bzw. die periorale Dermatitis, die anscheinend durch Kosmetika oder fluoridierte Corticoidsalben offensichtlich unterhalten wird. In der Arbeit ZELIGMAN und SCALIA fanden sich unter 106 Mongoloiden nur 5 Patienten mit Akne vulgaris und 5 Patienten mit Rosacea. Wir fanden damit die Akne vulgaris und die Rosacea in unserem Krankengut in einem wesentlich höheren Prozentsatz als die oben genannten Autoren.

Die Psoriasis vulgaris fand sich bei unseren 82 Mongoloiden bei 3 (= 3,7 %) Patienten. Wenn man heute annimmt, daß das Vorkommen in den einzelnen Bevölkerungsgruppen zwischen 0,2 und 6 % geschätzt wird (STEIGLEDER 1972), dann ergeben sich für unser Krankengut keine Sonderheiten (s. Tab. VIII).

Ein Patient dieser Untersuchungsreihe mit einer Parakeratose, die von uns als eine Parakeratosis variegata (Parapsoriasis) diagnostiziert wurde, soll hier besonders herausgehoben und diskutiert werden (s. 14,2 und Abb. 2). Es handelt sich um einen 32 Jahre alten Mongoloiden (Pat. 81/71), der auch von einem hinzugezogenen Dermatologen nicht mit Sicherheit in ein bestimmtes Krankheitsbild eingeordnet werden konnte. Zunächst erschien die Hautveränderung dieses Mannes wie eine Dermatoze, wie sie von ALTWEIN und VIBRANS (1972) beschrieben wurde. Diese Autoren beobachteten Ichthyosis an Sippenmitgliedern. Nur bei einem der Patienten wurde zusätzlich das Auftreten epileptischer Symptome beobachtet. Dieser Hautkranke verstarb im 11. Lebensjahr. Beide Autoren berichten auf Grund ihrer feingeweblichen histologischen Untersuchungen über mächtige Hornmassen, die die Oberfläche mit zusätzlichen Hornperleneinschlüssen bedecken. Den Höhepunkt erreichte das Leiden mit Beginn des Schulalters, mit schwärzlichen Hornplättchen, vor allem an den Beinen. Eine starke

Schuppung an Kopf, Stamm und Extremitäten, progressiv verlaufend, vor allem in den Wintermonaten, ging dem voraus. Auf Grund ihrer Erhebung glauben die Autoren, daß der X-Chromosomen-rezessive Erbmodus der Ichthyosis vulgaris zumindest dort, wo die Autoren ihr Untersuchungsmaterial herbekommen (Schleswig-Holstein), nicht selten sei.

Nach Betrachtung der Anamnese unseres Kranken scheint es sich hierbei doch um eine Dyskeratose oder Parakeratose schwersten Grades zu handeln. Familiär (sippenmäßig) konnten keine Hauterkrankungen nachgewiesen werden, da beide Eltern frühzeitig starben und die einzige Schwester, die noch leben soll, nicht erreichbar ist.

Von 49 männlichen Mongoloiden zeigten 4 (= 8,1 %) eine Anomalie des Hodens. Ein Patient wies einen Pendelhoden auf. 3 Patienten im Alter von 14, 16 und 18 Jahren zeigten einen doppelseitigen Kryptorchismus und, obwohl somatisch voll entwickelt, wiesen sie keine Zeichen eines Bartwuchses oder einer sekundären Geschlechtsbehaarung auf (s. Tab. VIII).

Diese Zahlen sind auffallend hoch. Es konnte jedoch bei unseren Untersuchungen nicht eruiert werden, ob die retraktilen Hoden aus physikalischen oder hormonellen Gründen nicht in das Scrotum eingewandert waren.

Es ist zu bedenken, daß die Entwicklung bei den Mongoloiden im allgemeinen eine längere Pubertätszeit in Anspruch nimmt als bei der normalen Bevölkerung. Im weltweiten Schrifttum waren darüber keine Angaben zu finden. Hier sollten noch nachfolgende Untersuchungen Klarheit schaffen.

Lediglich über das Problem Mongolismus und Vaterschaft wird in einer Arbeit von FUCHS-MECKE und PASSARGE hingewiesen. Die Autoren berichten, daß bisher noch nicht geklärt sei, ob mongoloide Männer fertil sind. In der Literatur ist noch kein entsprechender Patient beschrieben worden. Bei der Untersuchung der Spermiogenese von mongoloiden Männern fand man Spermatogonien mit 47 Chromosomen, jedoch keine reifen Spermatozoen. Es wird angenommen, daß bei mongoloiden Männern die Fertilität beeinträchtigt ist.

Bei Frauen ist anscheinend die Fertilität erhalten, jedoch reduziert. Die Autoren sprechen bei mongoloiden Frauen von anovulatorischen Zyklen.

Artefakte wurden bei einem Patienten festgestellt.

Die Ursache solcher häufig auftretenden Erscheinungen bei geistig retardierten Menschen ist bekannt und kann zum Beispiel durch Traumen, Fallen, echte Selbstverstümmelungen, Bisse u. a. m. ausgelöst werden.

Einem Merkmal, das häufig beim Mongolismus beschrieben wird (TUPPA 1958), den sog. WILDERMUTH'schen Ohren, wurde bei unserer Untersuchungsreihe keine Beachtung geschenkt.

Hinsichtlich der Einteilung der bei unseren Mongoloiden gefundenen Hautveränderungen haben wir im Kapitel II, 1, 18 hingewiesen. Dies war eine Möglichkeit der Darstellung der Ergebnisse dieser Arbeit.

Wie schon oben gesagt, sollte sie jedoch auch dazu dienen, Vergleiche mit der einzigen vorliegenden gleichartigen Arbeit anzustellen.

Im Folgenden werden in einer Tabelle (s. Tab. VIII) die Ergebnisse aus der Arbeit von ZELIGMAN und SCALIA aus dem nordamerikanischen Raum und zwar von Baltimore und Pickesville und unserem Krankengut aus dem mittelhheinischen Gebiet (Scheuern/Nassau) gegenübergestellt.

Die Ergebnisse, das heißt die Übereinstimmungen bzw. Unterschiede dieser beiden in der Weltliteratur einzig vorliegenden und vergleichbaren Untersuchungsreihen sind in den wesentlichen Punkten in der Diskussion abgehandelt worden.

Diagnosen (ZELIGMAN u. SCALIA)	Pat.- Zahl	%	Pat.- Zahl	%	Diagnosen (FISCHER)
			2,5	2	Furunkulose
		1,2	1		Poliosis
		1,2	1		Milien
		1,2	1		pityriasiformes Ekzem
		1,2	1		Dyskeratose, Parakeratose + Schuppung
		1,2	1		Trommelschlegelfinger
		1,2	1		Teleangiektasien
		1,2	1		Petechien
		1,2	1		Artefakte
		1,2	1		Ekthyma
		1,2	1		Ulcus cruris

Tab. VIII Häufigkeitsvergleich von Dermatosen bei Mongoloiden aus einem nordamerikanischen Raum
(Baltimore) und dem Mittelrheingebiet (BRD) 1971

Sichtung der bemerkenswerten dermatologischen Befunde

Die dermatologisch relevanten Abweichungen von Normalbefunden wurden hinsichtlich der Diagnose möglichst weitgehend aufgeteilt und die prozentuale Häufigkeit der einzelnen Dermatosen ermittelt. Dabei fällt auf, daß lediglich die quergefurchte Zunge obligat zum Mongolismus dazugehört (100 %). Wenn es somit "die" Haut "des" Mongoloiden zwar nicht gibt, so ist doch angesichts der Fülle der zum Teil sehr heterogenen Hautveränderungen bzw. Erkrankungen die Aussage verbindlich, daß mit der Haut des Mongoloiden etwas nicht in Ordnung ist. Im Einzelfall tritt bald das eine, bald das andere Symptom in den Vordergrund. In der Gesamtschau werden aber doch einige Pointen erkennbar.

Fissuren und Rhagaden der Lippen konnten mit 93,9 % belegt werden. Diese Erkrankung wäre es eventuell wert, als zum Mongolismus charakteristisch bzw. gehörig in das DOWN-Syndrom aufgenommen zu werden.

Faßt man außerdem noch die einzeln aufgeführten Untersuchungsbefunde wie Ichthyosis, Keratosis, Dyskeratose zu einem Oberbegriff Verhornungsanomalien (ohne Psoriasis, - diese war bei den Mongoloiden genau so häufig vertreten, wie bei der Durchschnittsbevölkerung = 3 %) zusammen, so bleiben lediglich 5 Patienten von 52 Mongoloiden übrig, die hinsichtlich der Verhornung eine normale Haut aufwiesen.

Von diesen 5 Patienten waren nur 3 Mongoloide sowohl frei von Verhornungsstörungen als auch von pyodermischen Hautveränderungen. Wenn man bei den erworbenen Krankheiten über das Krankheitsbild der Impetigo, der Follikulitis, der Furunkulose usw. den Oberbegriff Pyodermie setzt, die zu einem hohen Prozentsatz vertreten war (Impetigo 23,2 %, Follikulitis 52 % von den 82 Mongoloiden), so dürften Verhornungsstörungen aller Art und bakterielle Hautveränderungen einzeln oder in Kombination zu den mit großer Regelmäßigkeit auftretenden Randsymptomen des Mongolismus gezählt werden.

Ganz allgemein sei hier bemerkt, daß alle Mongoloiden, die eine infektiöse Hauterkrankung, Pyodermie, hatten, diese jeweils sehr ausgedehnt und großflächig zeigten. Die Schmier- oder Kontaktinfektionen waren verhältnismäßig oft durch den Erkrankten selbst bedingt.

Auffallend war auch die große Zahl mykotischer Hautveränderungen, doch könnte dies auch mehr oder weniger zufallsbedingt sein.

Akrocyanose wurde ausschließlich in Verbindung mit einem Herzvitium diagnostiziert.

Die atopische Dermatitis war bevorzugt bei älteren Patienten (zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr) zu finden.

Die oft beschriebene Alopecia areata mit 30,5 % war dagegen in fast allen Altersgruppen (10 - 41 Jahre) der Untersuchten nachzuweisen.

Die Rosacea war immer mit einer Blepharitis gekoppelt, im Gegensatz zu den Fällen, die mehr als eine rosacea-like Dermatitis imponierten.

Der Kryptorchismus wurde bei Patienten gefunden, die die Pubertät normalerweise altersmäßig abgeschlossen haben mußten.

Viele Hauterkrankungen bei den 82 Mongoloiden, die aber immerhin bis zu 5 % auftraten, wie zum Beispiel Striae, Status varicosus, Petechien, Cutis marmorata u. a. konnten in der Entstehung nicht geklärt werden.

Die insgeheim gehegte Hoffnung, dem Mongolismus und somit dem Chromosom 21 eine bestimmte Hautveränderung zuzuordnen, fand eine gewisse Bestätigung darin, daß immerhin zwei Veränderungen regelmäßig (100 % bzw. 93 %) gefunden wurden.

Die Gengarnitur des Chromosoms 21, von dem man weiß, daß es statt doppelt bei Mongoloiden dreifach vorkommt, ist noch im einzelnen so unbekannt, daß es offenbar zu weit spekuliert wäre, ein Regulans der normalen Verhornung etwa in einem normalen Chromosom 21 finden zu wollen.

IV. Zusammenfassung

In der Heil-, Erziehungs- und Pflegeanstalt Scheuern in Nassau/Lahn wurden vom Frühjahr bis Herbst 1971 Untersuchungen an 82 mongoloiden Anstaltsinsassen, von denen 49 männliche und 33 weibliche Patienten waren, durchgeführt.

Die Aufgaben der vorliegenden Studien bzw. Untersuchungen waren es, die Mongoloiden auf ihre Haut- und Munderkrankungen und gewisse Nebenerkrankungen hin zu untersuchen.

Die Untersuchungen sollten zwischen angeborenen und erworbenen Hautkrankheiten unterscheiden.

Im Weiteren sollte versucht werden herauszuarbeiten zwischen erworbenen Hautkrankheiten, die bedingt zu sein scheinen durch das mongoloide Integument und solchen, die durch das Milieu, die Umwelt oder zufällig entstanden sind.

Der Studie voraus werden entwicklungsgeschichtliche Zusammenhänge zwischen Haut und Psyche sowie die Beziehungen zwischen Haut und Nervensystem abgehandelt. Sodann wird der Mongolismus bzw. das DOWN-Syndrom, wie es sich aus neurologischer und humangenetischer Sicht darstellt, aufgezeigt.

Bei den eigenen klinischen Untersuchungen des vorliegenden Krankengutes wurden eingehend die Eigen- und

Familienanamnesen der Probanden, deren geographische und soziale Herkunft ausgewertet. Es ergaben sich hierbei interessante humangenetische Erkenntnisse, während Ordnungsversuche nach Geburtsort und -zeit sowie sozialer Herkunft ohne greifbare Ergebnisse blieben.

Das erhöhte Durchschnittsalter der Mütter (35,9 Jahre) und der Väter (38,9 Jahre) konnte auch bei dieser Analyse nachgewiesen werden.

Weitere klinische Untersuchungen beschäftigten sich mit der Größe und dem Gewicht der Probanden, dem Auftreten von Nebenerkrankungen (Nichtdermatosen) und Dermatosen.

Umfangreiche und eingehende Untersuchungen sowie Katalogisierungen und Deutungen der vorliegenden Haut- und Mundkrankheiten stellten eine Hauptaufgabe dieser Studie dar.

Hierbei wurden zwei Wege beschritten:

1. eine Darstellung nach Krankheitsgruppen,
2. eine Darstellung nach Häufigkeit der einzelnen Hautkrankheiten, die zugleich einen Vergleich mit der einzigen vorliegenden, gleichartigen Arbeit aus dem amerikanischen Schrifttum von ZELIGMAN und SCALIA mit der vorliegenden Studie aus dem Mittelrheingebiet veranlaßte.

Das Ergebnis dieser Analyse ist eine auffallende Übereinstimmung des Vorhandenseins von Verhornungsanomalien, wie Ichthyosis, Keratosis und anderes mehr sowie eine fast hundertprozentige Übereinstimmung in beiden Studien über das Vorliegen von Rhagaden und Fissuren der Lippen sowie von Lingua plicata und Makroglossie, die damit als Charakteristika beim Mongolismus anzusehen sind.

Bei der Untersuchung zwischen angeborenen und im Laufe des Lebens hinzugetretenen, erworbenen Hautkrankheiten stehen letztere auf Grund der Hauteigentümlichkeiten des Mongoloiden bei weitem im Vordergrund und gehören somit letztlich zur mongoloiden Haut.

Neben den oben genannten typischen Haut- und Mundschleimhautveränderungen wie Verhornungsanomalien, Rhagaden und Fissuren der Lippen sowie Makroglossie und Lingua plicata konnten auf Grund der vorliegenden Untersuchungen bestimmte andere Hautveränderungen dem Mongolismus und somit einer Chromosom-21-Aberration nicht unbedingt zugeordnet werden. Sie traten unregelmäßig auf oder schienen wie mikrobielle Sekundärinfektionen durch die Eigenart und die Abwehrschwäche der Haut des Mongoloiden bedingt.

Die vorliegende Studie mußte viele aufgetretenen Fragen offen lassen.

Sie könnte jedoch unter anderem dazu anregen, weitere vergleichbare Analysen anzustellen, die zur Klärung der Beziehungen zwischen Mongolismus (DOWN-Syndrom) und Haut sowie Mundschleimhaut beitragen.

V. Schrifttum

ALTWEIN, J. E. und
M. VIBRANS:

X-chromosomal rezessiver
Erbgang bei Ichthyosis vulgaris.
Eine genetische Studie.
Z. Haut-Geschl.-Krk. 47:
167 (1972)

BENDA, C. E.:

Mongolism and Cretinism.
Grune and Stratton
New York 1946

BENDA, C. E.:

The Child with Mongolism
Congenital Acromicria.
Grune and Stratton
New York - London 1960
zit. nach
Chr. FUNDERLICH / O. BRAUN-FALCO:
Mongolismus und Alopecia areata.
Med. Welt Nr. 10 (1965)

BENIQUI, A.:

Acta Genet. Med. Roma 3 (1954)
117, Ref. Zbl. Hautkrkh. 90
(1954/55) 112

BOHNSTEDT, R. M.:

Krankheitssymptome der Haut.
Kap. XVIII, 1963
Georg Thieme Verlag Stuttgart

BRAND, R.:

A tentative classification of
psychologia factors in the
etiology of skin diseases.
J. Invest. Derm. 14: 81 (1950)

- BREDMOSE, F.: Nord. Med. Askr. 1940, 440
Ref. Zbl. Haut-Geschlkrkh. 65,
482 (1940)
- BUTTERWORTH, Th.: Cheilitis of Mongolism.
J. Invest. Derm. 35: 347 (1960)
- BUTTERWORTH, Th.: Dermatological Aspects of
Cretinism.
Arch. Derm. Syph. (Chicago) 70:
565 (1954)
- DOWN, J. L.: London Hosp. Clinical Lectures
and Reports 3: 224 (1866)
zit. nach
LEIBER, B. und G. OLBRICH
Wörterbuch der klinischen Syndrome
Urban & Schwarzenberg
Berlin-München 1963, S. 142
- DUTRILLAUX, B. und
J. LEJEUNE: Klinische Aspekte der Chromosomen-
anomalien.
Triangel
Sandoz Zschr. Band 11 Nr. 3/1973
- ENGLE, M.: Mongolismus.
Bristol 1949
zit. nach
SCHIFFER, K. H. und G. WEBER
(siehe dort)
- REBSLICH, F.: Handbuch der spez. path. Anatomie
und Histologie, Bd. XIII/2, 1958
S. 1810

- EWING, J. A.:
The association of oligophrenia
and dyskeratoses: A clinical
investigation and an inquiry into
its implications.
Amer. J. Ment. Defic. 60:
98 - 114; 307 - 319; 575 - 581;
799 - 812 (1955/56)
- FORD, E. C.:
The times science review
Nr. 32 (1959)
- FUCHS-MECKE, S. und
E. PASSARGE:
Kinder von Müttern mit
DOWN-Syndrom (Mongolismus)
Dtsch. med. Wschr. 97: 338 (1972)
- GAGEL, O.:
zit. nach
SCHIFFER, K. H. und G. WEBER in:
Dermatologie und Venerologie
H.A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD,
Bd. IV, S. 1085 (1960)
Georg Thieme Verlag Stuttgart
- GAHLEN, W.:
Dermatologie und Venerologie
H. A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD,
Bd. IV, S. 77 (1960)
Georg Thieme Verlag Stuttgart
- GEDDA, L.:
Acta Genet. Med. Roma 3 (1954)
117, Ref. Zbl. Hautkrkh. 90
(1954/55) 112
- GEIGY, J. R.:
Wissenschaftliche Tabellen
AEG Basel
Ausgabe 1955, S. 254

- GEYER, H.: Zur Ätiologie der mongoloiden Idiotie.
Leipzig 1939
- GUTTMANN, L.: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten v. J. JADASSOHN,
Bd. IV/2, S. 1222 (1933)
- HADORN, E.: Letalfaktoren
Stuttgart 1955
- HALL, B.: DOWN's Syndrome (mongolism) with normal chromosomes.
Lancet II, 1026 (1962)
- HANHART, E.: 800 Fälle von Mongoloidismus in konstitutioneller Betrachtung.
Archiv der Julius-Klaus-Stiftung für Vererbungsforschung;
Sozialanthropologie und Rassenhygiene
Zürich Bd. XXXV (1960)
- HIRSCH, W. und H. GERHARTZ: KASPAR-HAUSER-Schicksal bei Morbus DOWN.
Fortschr. Med. 91:(1973) Nr. 7
- HOFF, F.: Haut und vegetative Steuerung.
Arch. Derm. Syph. (Berlin) 184: 234 (1943)

- JAKOB, E.:
Handbuch der pathologischen
Anatomie und Histologie.
Bd. XIII/4, S. 82
- KERSTING, D. W. und
J. P. RAPAPORT:
A clinicopathologic study of the
skin in mongolism.
Arch. Derm. Syph. (Chicago) 77:
319 (1958)
- KLINGMÜLLER, G.:
Alopecia areata mit besonderer
Berücksichtigung der Therapie.
Hautarzt 9: 97 (1958)
- KÖNIG, G.:
Der Mongolismus.
Hippokrates Verlag Stuttgart 1959
- KOOLJ, R. und
J. VENTER:
Atrophoderma vermiculata with
unusual localisation and
associated congenital anomalies.
Dermatologica Basel 118: 161
(1959)
- KOERTING, G. W. und
E. HOLZMANN:
Über eine mongoloide Abartung
mit Flügfellbildung und
(familiäre) Alopecia areata.
Derm. Wschr. 145: 5 - 5 - 511
H. 20 (1962)
- KOERTING, G. W. und
E. RUTHER:
Acrofaciale Dysostose und hepato-
retinale Degeneration.
Arch. Derm. Syph. 197: 91 (1954)

KORTING, G. W. und
H. HOLZMANN:

Hautveränderungen bei mongoloider
Abart.

In:

Der dermatologische Fall.

F. K. Schattauer Verlag

Stuttgart - New York 1970

S. 61

LANGDON-DOWN:

zit. nach

G. W. KORTING in:

Handbuch der Haut- und

Geschlechtskrankheiten v.

J. JADASSOHN, Ergänzungsband III/1

S. 455

Springer-Verlag Berlin-Göttingen-

Heidelberg 1963

LAUBENTHAL, F.:

Über den Erbkreis der Ichthyosis
vulgaris.

Arch. Derm. Syph. 179: 675 (1939)

LEJEUNE, J.:

Compt. Rend. Acad. Sc. Paris 1959

zit. in

Dermatologie und Venerologie

H. A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD

Bd. IV, S. 1087

Georg Thieme Verlag Stuttgart 1960

LENGLET, E.:

Ann. dermat. syph. (Paris) 4: 369
(1903)

zit. in

H. A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD

Dermatologie und Venerologie

Bd. IV, S. 113

Georg Thieme Verlag Stuttgart 1960

- LENZ, W.: Die Ätiologie des Mongolismus.
Dtsch. med. Wschr. 86: 1097
(1961)
- LENZ, W.: Humangenetische Probleme.
Genetisch bedingte Störungen der
embryonalen Geschlechtsdifferenzierung
Dtsch. med. Wschr. 85: 274
(1960)
- LEWKE, J.: Angeborene Fehlbildungen der
Haut.
Handbuch der Kinderheilkunde
(Pädiatrische Grenzgebiete)
Bd. IX, S. 560
- MARCHIONINI, A.: Fortschr. Neurol. VI, 481 (1934)
zit. in
H. A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD
Dermatologie und Venerologie
Bd. IV, S. 1085
Georg Thieme Verlag Stuttgart 1960
- MEANS, J. F.: The thyroid and its diseases.
Lippincott
Philadelphia (1948)
- MONCORPS, C.: in:
Handbuch der Haut- und Geschlechts-
krankheiten v. J. JADASSOHN,
Bd. VIII/2
1931

- MULLER, W.: Ullrich-TURNER-Syndrom.
Dermat. Wschr. 144: 1195 (1961)
- MURKEN, J.: Pers. Mitteilung (1969) an
WUNDERLICH, Ch.
- OSTERTAG, H.: Dysrhapische Teilsyndrome der
Flügelfellbildung bei —
Mongoloiden.
Dtsch. Zbl. Nervenkrankh. 141 (1936)
1/2
- PASTINSKI, J. und
J. RACZ: Hautveränderungen bei inneren
Krankheiten.
VEB Verlag Volk und Gesundheit
Berlin - Jena 1965, S. 351
- PENROSE, L. S. und
G. F. SMITH: DOWN's anomaly.
Churchill, London 1966
- PFAUNDLER, M.: zit. nach
G. W. KORTING in
Handbuch der Haut- und Geschlechts-
krankheiten v. J. JADASSOHN,
Bd. III/1 (Ergänzungsband), S. 455
- PICARD, R.,
Y. BUREAU und
H. BARRIERE: Ann. dermat. syph. (Paris) 85: 30
(1958)
zit. in
H. A. GOTTRON und W. SCHÖNFELD
Dermatologie und Venerologie
Bd. IV, S. 84
Georg Thieme Verlag Stuttgart 1960

- POST, C. F.: Alopecia areata associated with
TURNER-Syndrom (Ovarian Dysgenesis).
Arch. Derm. Syph. (Chicago) 77:
353 (1958)
- RAPAPORT, J.: Oligophrenia mongolism et
ectodermoses congenitales.
Ann. dermat. syph. (Paris) 87:
263 (1960)
- RENDELSTEIN: Wien. klin. Wschr. 355 (1948)
zit. in
H. A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD
Dermatologie und Venerologie
Bd. IV, S. 83
Georg Thieme Verlag Stuttgart 1960
- RICHTER, R.: Die Haare.
In:
Handbuch der Haut- und Geschlechts-
krankheiten v. J. JADASSOHN,
Bd. I/3 (Ergänzungswerk), S. 282
Springer Verlag Berlin 1963
- SACK, W.: in:
Handbuch der Haut- und Geschlechts-
krankheiten v. J. JADASSOHN,
Bd. IV/2, S. 1302
Springer Verlag Berlin 1933
- SHELLEY, W. B. und
Th. BUTTERWORTH: The absence of the apocrine glands
and hair in the axilla in mongolism
and idiocy.
J. Invest. Dermat. 25: 165 (1955)

- SIEMENS, H. W.:
Einführung in die allgemeine
Konstitution und Vererbungs-
pathologie des Menschen.
2. Auflage
Springer Verlag Berlin 1923
- SPAICH, D.:
Dysrhapische Teilsyndrome des
Flügelbells bei Mongoloiden.
Dtsch. Zbl. Nervenblik 141
(1936) 1/2
- SPIER, H. W. und
W. THIES:
Fortschritte aus den Grenzge-
bieten Neurologie und
Dermatologie.
Fortschr. Neurol. 21: 182 (1953)
- SCHALTENBRAND, G.:
Die Beziehungen zwischen Haut-
erkrankungen und Nervener-
krankungen.
Arch. Derm. Syph. (Berlin) 187:
506 (1949)
- SCHIFFER, K. H. und
H. STRUBEL:
Entwicklungsmechanik des Gehirn-
schädels beim Mongolismus und
andere Konstitutionsanomalien.
Nervenarzt 31, 8: 340 (1960)
- SCHIFFER, K. H. und
G. WEBER:
Beziehungen zwischen Krankheiten
der Haut und des Zentralnerven-
systems. In:
H. A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD
Dermatologie und Venerologie
Bd. IV, S. 1085
Georg Thieme Verlag Stuttgart 1960

STEIGLEDER, G. K.:

Dermatologie und Venerologie

Georg Thieme Verlag Stuttgart 1972

STERNBERG, H.:

zit. von

PINKUS, H. u. A. TANAY, Detroit:

Die Embryologie der Haut. In:

Handbuch der Haut- und

Geschlechtskrankheiten v. J.

JADASSOHN, Ergänzungswerk,

Bd. I/1, S. 624

Springer Verlag Berlin-Heidelberg-

New York 1968

STOCHDORPH, O.:

Lehrbuch der speziellen

pathologischen Anatomie.

KAUFMANN-STÄMMLER III, 2. Teil

Walter de Gruyter Berlin 1959

STOHR, P. H. jr.:

Vegetative Einflüsse auf die Haut
unter normalen und pathologischen
Bedingungen.

Acta Neuroveget. 10: 21 (1954)

STOKES, J. H.,
G. V. KULCHAR und
D. M. PILLSBURY:

Effects on the skin of emotional
and nervous states.

Theoretical and practical
consideration of a gastro-
intestinal mechanismus.

A. M. A. Arch. Derm. Syph. 31:
470 (1935)

TESTA, J.:

Acta Genet. Med. Roma 3 (1954)

117, Ref. Zbl. Hautkrkh. 90

(1954/55) 112

THIES, W. und
W. KEILIG:

Fortschritte aus den Grenzgebieten
Neurologie und Dermatologie.

Fortschr. Neurol. 23: 496 (1955)

TILLNER, J.:

Z. Menschl. Vererbungskonstit. Lehre
32: 56 (1953)

TOURAINÉ, A.:

zit. von

W. GAHLEN in:

H.A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD

Dermatologie und Venerologie

Bd. IV, S. 77

Georg Thieme Verlag Stuttgart 1960

TUPPA, K.:

Über die Verwendung angeblich
dominanter Merkmale im Vater-
schaftsnachweis nach einem Fall
von mongoloider Idiotie.

Homo, Bd. 9, 2 H (1958)

TURPIN, R. und
J. LEJEUNE:

Sem. Hôp., 3955 (1953)

zit. in

H. A. GOTTRON u. W. SCHÖNFELD

Dermatologie und Venerologie

Bd. IV, S. 1087

Georg Thieme Verlag Stuttgart 1960

WENINGER, M. und
L. NAVRATIL:

Die Vierfingerfurchen in
ätiologischer Betrachtung.

Mitteilung d. Anthropol. Ges. Wien
Bd. LXXXVII (1957)

WENINGER, M.:

zit. nach

E. HANHART

Sozialanthropologie und Rassen-
hygiene

Zürich, Bd. XXXV (1960)

WUNDERLICH, Ch. und
O. BRAUN-FALCO:

Mongolismus und Alopecia
areata.

Med. Welt Nr. 10 (1965)

WUNDERLICH, Ch.:

Das mongoloide Kind.

Ferdinand Enke Verlag Stuttgart
1970

ZELIGMAN, I. und
S. P. SCALIA:

Dermatologic manifestation of
mongolism.

Arch. Derm. Syph. (Chicago)
69: 342 - 344 (1954)

ZELLWEGER, H.:

Mongolismus - DOWN's Syndrom.
In:

Erg. Inn. Med. Kinderheilkunde
N. F. Bd. 22, S. 268,
Springer Verlag Berlin 1965

Für die Überlassung des Themas, seine Diskussions-
bereitschaft der Probleme und liebevolle Unterstützung
bei der Abfassung der Arbeit danke ich
Herrn Professor Dr. Dr. E. Heinke verbindlichst.

Mein Dank an die Anstalt Scheuern gilt sowohl
Herrn Direktor Pfarrer B. Fischer, der die freundliche
Erlaubnis zu den Untersuchungen gab und die Räume zur
Verfügung stellte, als auch dem Leitenden Arzt,
Herrn Dr. K. von Gizycki, Facharzt für Psychiatrie und
Neurologie, der bei der Klärung mancher Fragen und
Schwierigkeiten und bei der Erstellung dieser Arbeit
stets helfend eingriff, wie auch dem hilfsbereiten
Pflegepersonal.

Lebenslauf

Ich bin als 4. Kind des Amtmann a. D. Eduard Klauer und seiner Ehefrau Elisabeth, geb. Kentowski, am 21.12.1930 in Mohrungen/Ostpr. geboren.

Nach 4 Grundschuljahren besuchte ich die Fontane-Oberschule zu Neuruppin und habe 1951 das Abitur bestanden. 1953 legte ich beim Senator für Volksbildung und Hochschulwesen Berlin (West) mit Erfolg eine Ergänzungsprüfung zu meiner Reifeprüfung ab, die mich zum Studium an jeder deutschen Universität berechtigte.

Von 1952 bis 1959 war ich an der Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin immatrikuliert, wo ich auch das Physikum ablegte.

1955 heiratete ich meinen Mann Dr. Armin Fischer.

Ende 1959 kam unser 1. Kind zur Welt.

Im Frühjahr 1959 mußte ich auf Veranlassung des Senators für Volksbildung und Hochschulwesen Berlin (West) gemäß der Prüfungsordnung vom 29.10.1951 eine Ergänzungsprüfung im Lateinischen zur Anerkennung des Latinum ablegen.

1964 habe ich an der Universität München als Externa das Staatsexamen (ärztliche Prüfung) mit gut bestanden.

Meine zweijährige Medizinalassistentenzeit habe ich von 1965 bis 1967 an den Marburger Universitätskliniken abgeleistet und erhielt 1967 die Bestallung als Arzt.

Im gleichen Jahr bekamen wir unser 2. Kind.

Nach der Übersiedlung nach Koblenz übernahm ich hier vom Beginn des Jahres 1968 bis Ende 1969, dem Zeitpunkt der Geburt unseres 3. Kindes, eine Praxisvertretung in einer Allgemeinpraxis.

Seit Februar 1970 bin ich ohne Unterbrechung im Staatl. Gesundheitsamt Koblenz als nicht vollbeschäftigte Ärztin tätig.

